

LA SCLEROMALACIE PERFORANTE

et les maladies qui s'en rapprochent

(Etude histologique et traitement)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 17 Décembre 1953

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

GROS Robert

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

né le 24 Octobre 1925. à Lyon



LYON

Imprimerie Maurice FABRE
14, Chemin de la Favorite

1953

LA SCLEROMALACIE PERFORANTE
ET LES MALADIES QUI S'EN RAPPROCHENT

(Etude histologique et traitement)

LA SCLEROMALACIE PERFORANTE

et les maladies qui s'en rapprochent

(Etude histologique et traitement)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 17 Décembre 1953

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

GROS Robert

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

né le 24 Octobre 1925. à Lyon



LYON

Imprimerie Maurice FABRE
14, Chemin de la Favorite

1953

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. J. LEPINE.
Doyen	M. HERMANN.
Assesseur	M. GATE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS VILLARD, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART,
PIERY, CADE, PATEL, FAVRE, LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND

PROFESSEURS

Clinique médicale A	MM. FROMENT.
Clinique médicale B	P. RAVAUULT.
Clinique chirurgicale A	SANTY.
Clinique chirurgicale B	WERTHEIMER.
Clinique ophtalmologique	BONNET.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	REBATTU.
Clinique urologique	CIBERT.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	DUFOURT.
Clinique dermatologique et syphiligraphie	GATE.
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale	DECHAUME.
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie	SEDALLIAN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	GUILLEMINET.
Clinique gynécologique	POLLOSSON.
Clinique obstétricale	PIGEAUD.
Clinique stomatologique	DUCLOS.
Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge	BERNHEIM.
Pharmacie et Pharmacologie	LEULIER.
Physiologie	HERMANN.
Anatomie pathologique	MARTIN J.-F.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	PONTHUS.
Médecine du travail	(détaché à Beyrouth)
Parasitologie et Pathologie exotique	MAZEL.
Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire	GARIN.
Chimie organique et Toxicologie	ROCHET.
Pathologie générale et expérimentale	CHAMBON.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	JOSSERAND
Anatomie	DELORE.
Pathologie interne	GABRIELLE.
Chimie biologique et médicale	CROIZAT.
Pathologie chirurgicale	ENSELME.
Histologie	MALLET-GUY.
Pharmacie galénique et matières médicales	NOEL.
Médecine légale et Déontologie	REVOL.
Thérapeutique	BOURRET.
Hygiène	LEVRAT.
Biologie médicale	SOHIER.
Propédeutique chirurgicale	JOURDAN.
Botanique et cryptogamie	BERTRAND.
	NETIEN.



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique	M. BANSSILLON.
Chimie organique et Toxicologie	BADINAND.
Pharmacie et Pharmacologie	DREVON.

MAITRES DE CONFERENCES — AGREGES

Physique biologique	BERGER.	Bactériologie	BERTOYE.
Parasitologie	COUDERT.	Physiologie	CHATONNET
Parasitologie	ROMAN.	Physiologie	CIER.
Histologie	TUSQUES.	Chimie biologique	R. CREYSSSEL.

AGREGES EN EXERCICE

Pathologie médicale	MM.	Orthopédie	MM.
Pathologie médicale	BRUN.	Obstétrique	MARION Joseph
Pathologie médicale	M. GIRARD.	Obstétrique	BROCHIER.
Pathologie médicale	P. GIRARD.	Obstétrique	MAGNIN.
Pathologie médicale	JEUNE.	Obstétrique	MATHIEU J.
Pathologie médicale	VACHON.	Anatomie pathologique	GUICHARD.
Pathologie médicale	GALY.	Anatomie	LATARJET.
Pathologie médicale	GONIN.	Urologie	PERRIN.
Pathologie chirurgicale	BERARD.	Ophtalmologie	PAUFIQUE.
Pathologie chirurgicale	DESJACQUES.	Neuro-chirurgie	LECUIRE.
Pathologie chirurgicale	LABRY.	Oto-rhino-laryngologie	MAYOUX.
Pathologie chirurgicale	TRILLAT.	Dermato-syphiligraphie	THIERS.
Pathologie chirurgicale	DARGENT.	Médecine légale et Médecine du Travail	ROCHE.
Pathologie chirurgicale	MANSUY.		
Pathologie chirurgicale	GUILLET.		

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES AGREGÉ

Hygiène

BENAZET

EXAMINATEURS DE LA THESE

PRESIDENT : Pr BONNET

ASSESSSEURS : Pr GUICHARD. Pr Agrégé PAUFIQUE. Pr Agrégé LECUIRE

A MA MERE ET A MON PERE

Je leur dédie ce travail, bien faible
témoignage de ma reconnaissance et
de ma tendre affection à leur égard.

A MA FEMME ET A MES ENFANTS

A MON FRERE

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LÈS MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BONNET

*Professeur de Clinique Ophtalmologique
Chirurgien des Hôpitaux*

Il nous fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous lui en exprimons toute notre reconnaissance et l'assurons de notre plus profond respect.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé GUICHARD
Médecin des Hôpitaux

Nous lui sommes redevable de
notre toute première formation mé-
dicale et le remercions d'avoir bien
voulu accepter de juger cette thèse.

Monsieur le Professeur Agrégé L. PAUFIQUE
Ophtalmologiste des Hôpitaux

Il nous a inspiré cette thèse.

Nous le remercions de nous avoir
accordé sa confiance et le prions d'ac-
cepter l'hommage de notre respec-
tueuse admiration.

Monsieur le Professeur Agrégé LECUIRE

Nous lui sommes reconnaissant de
la grande bienveillance qu'il a tou-
jours manifesté à notre égard.

A Monsieur le Médecin-Commandant A. BELZ

*Ophtalmologiste des Hôpitaux Militaires
Chargé de Cours de Clinique Ophtalmologique
à l'Ecole du Service de Santé Militaire
Chef du Service d'Ophtalmologie
de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes
et du Sanatorium Oculaire Militaire de Briançon*

Pendant un an il fut pour nous un Maître dynamique et humain, à l'enseignement clair et précis.

Nous lui exprimons notre profonde gratitude et notre respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur P. G. MOREAU

*Chef de Clinique Ophtalmologique
Chef du laboratoire d'Ophtalmologie Expérimentale*

Il nous a guidé et prodigué ses conseils lors de la réalisation de cette thèse.

Nous ne saurions trop le remercier d'avoir mis son temps et ses connaissances à notre disposition.

A Monsieur le Général d'Armée J. BUHRER
du Cadre de Réserve

*Ancien Chef d'Etat-Major Général des Colonies
Ancien Inspecteur Général des Troupes Coloniales
Ancien membre du Conseil Supérieur de la Guerre
Grand Officier de la Légion d'Honneur*

L'affectueuse sollicitude qu'il porte
à notre petite famille nous est chère.

Nous le prions d'accepter, avec notre plus profonde gratitude, l'hommage de nos sentiments les plus respectueux.

A Monsieur le Médecin-Commandant J. CENET
Médecin-Chef de la 8^e Légion de la Garde Républicaine

Il nous initia à la Médecine Pratique et nous aida toujours à surmonter nos difficultés.

Nous lui renouvelons ici nos sentiments de respectueux attachement.

A Monsieur le Médecin-Général CHAVIALLE
Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Commandeur de la Légion d'Honneur

A NOS MAITRES
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE LYON
ET DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

A NOS CAMARADES
DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTE MILITAIRE
DE LYON

La Scléromalacie perforante et les maladies qui s'en rapprochent

Etude Histologique et Traitement

HISTORIQUE

La lecture des diverses observations publiées sous le vocable « Scléromalacie perforante » montre l'effort peu à peu accompli pour séparer « le bon grain de l'ivraie » ; c'est ainsi que furent codifiés, ces dernières années seulement, les critères permettant de reconnaître une authentique Scléromalacie perforante.

Nous rappellerons ici les principales publications qui ont permis cette lente progression vers une meilleure connaissance de cette affection mystérieuse.

En 1930, au Congrès de la Société Allemande d'Ophtalmologie, van der Hoeve étudiait dans sa communication, les altérations oculaires provoquées par la Goutte. « Si tant est que la kératite urique ait été décrite une fois, disait-il, on est moins sûr de l'existence de lésions gouteuses au niveau de la sclérotique. Certes, des sclérites et des épisclérites sont attribuées à la Goutte, ainsi que l'admet Galezowski, sans en donner la preuve. Cependant, des cristaux d'urate peuvent se déposer sur la sclérotique, comme l'a noté Garrod en 1867, chez deux malades atteints de Goutte ». A la suite de cet exposé, van der Hoeve rapportait deux observations d'une atteinte sclérale particulière dont l'origine gouteuse lui semblait évidente.

La première observation relatait le cas d'une « femme âgée, raidie en grande partie par la Goutte », chez qui les cornées partiellement opacifiées présentaient quelques cristaux. Mais les altérations les plus curieuses siégeaient au niveau de la sclérotique « où de gros hiatus pouvaient être observés, si bien que sous la conjonctive fortement amincie, la choroïde était à nu ». Van Hoorn, qui soignait la malade depuis longtemps, avait remarqué l'apparition d'un nodule jaunâtre avant chaque perforation. L'incision d'un de ces nodules n'avait pas montré la présence de pus. A ces endroits la sclérotique s'éliminait lentement. Van der Hoeve ne trouva pas de cas semblables relatés dans la littérature et pensa qu'il avait affaire à une nouvelle affection, non encore décrite. Il lui donna le nom de scléromalacie perforante, terme qui lui sembla le plus approprié.

La deuxième observation rapportait l'histoire d'un homme de 69 ans qui, bien portant par ailleurs, se plaignait des yeux depuis 45 ans et n'avait pas pris jusqu'ici la peine de se faire examiner. « L'œil droit montre, du côté nasal, près du limbe, un kyste sous-conjonctival provoqué par un hiatus de la sclérotique, hiatus ayant l'aspect d'une bande sombre. L'homme ne sait pas comment il s'est formé et n'a jamais eu à s'en plaindre. La lésion ressemble à une jolie trépanation sans iridectomie. Sur l'autre œil, nous voyons du côté temporal et dans le quadrant supérieur, un hiatus scléral juxta-limbique, à travers lequel un prolapsus irien fait saillie : l'aspect est celui d'une mûre sauvage ». Les deux cornées montraient à la lampe à fente, comme dans la première observation, des cristaux rappelant ceux de l'urate de sodium. Van der Hoeve concluait à propos de ces deux cas : « Je crois que nous pouvons parler ici, avec très grande vraisemblance, de Scléromalacie goutteuse perforante ».

Lors de la discussion, Rochat montra les dessins d'altérations oculaires identiques à celles du premier cas de van der Hoeve, altérations observées chez une femme âgée, atteinte de rhumatisme articulaire chronique. L'état se compliquait en outre, d'une uvéite avec hypopion ; par la suite, une phti-

sie bulbaire provoqua la cécité. Rochat pensait que, de toute évidence, les perforations étaient à l'origine de ces complications.

Røelofs dit avoir observé un cas de Scléromalacie chez une femme d'âge avancé, dont les doigts et les mains étaient raides. Il n'y avait pas eu d'inflammation oculaire et les cornées étaient claires ; les lésions siégeaient tout autour de la cornée, mais il y avait un très discret début de staphylome.

Winkler Prins communiqua, à son tour, le cas d'un sujet qui présentait symétriquement dans les deux yeux, une perte de substance ovale dans la moitié nasale de la sclérotique, sans aucune manifestation inflammatoire. Ce sujet était un homme âgé, atteint de rhumatisme articulaire. Un autre malade observé par Winkler Prins avait, à un œil seulement, des perforations sclérales accompagnées de phénomènes inflammatoires mais, fait notable, il n'y avait pas d'arthrite rhumatismale.

Ainsi, plusieurs cas d'une nouvelle affection de la sclérotique, étaient rapportés lors de la réunion de la Société Allemande d'ophtalmologie, en son Congrès de 1930. Quel nom allait-on adopter pour désigner ce processus pathologique ? Rochat ne lui avait-il pas donné celui de « Sclérite nécrosante », alors qu'il ignorait les observations de van der Hoeve ? Le débat ne présenta cependant aucune difficulté, les membres du Congrès étant unanimes pour conserver le terme de Scléromalacie perforante, proposé par van der Hoeve. Rochat lui-même, convint du choix heureux de ce nom.

En 1932, Rochat communique à la même Société, l'observation d'un deuxième malade porteur de lésions sclérales identiques à celles de la malade précédente mais, cette fois, le reste de l'œil est indemne, il estime que l'affection est vue ici à un stade plus précoce et en déduit que le processus pathologique débute bien dans la sclérotique. Mais quelle explication donner à cette atteinte simultanée de la sclérotique et des articulations ? Rochat ne donne pas de réponse et se contente de souligner l'analogie de constitution du tissu articulaire et du tissu scléral.

Van der Hœve reprend toute la question en 1934, s'appuyant sur ses deux observations et sur les deux cas de Rochat. Il individualise la Scléromalacie perforante et en fait une entité clinique : « La maladie que je voudrais décrire ici a pour principal symptôme, la présence de trous dans la sclérotique, trous qui peuvent se réunir, formant ainsi de grandes perforations au fond desquelles repose l'uvée, tapissée par la conjonctive ou à nu. Dans cette maladie, l'inflammation ne joue aucun rôle ou alors très secondaire. Le processus relève plutôt d'une dégénérescence, si bien que j'ai donné à cet état le nom de Scléromalacie perforante ». L'étiologie goutteuse est abandonnée : l'affection articulaire du premier cas de van der Hœve était une arthrite rhumatismale déformante, comme chez les sujets de Rochat ; mais son second malade étant indemne de rhumatisme, van der Hœve se demande s'il n'y aurait pas deux formes de Scléromalacie perforante, l'une avec arthrite rhumatismale, l'autre sans : « il se peut que ces deux types aient la même cause, une prédisposition constitutionnelle à la fois à la polyarthrite et à la Scléromalacie, si bien que les symptômes de ces deux états peuvent apparaître ensemble ou isolés ».

A partir de cette étude de van der Hœve, les observations publiées sous le titre de « Scléromalacie perforante » se firent plus nombreuses.

La même année, Eber décrivait chez un homme de 65 ans, une lésion de la sclérotique semblable à celle du second malade de van der Hœve. La lésion siégeait à la partie supérieure du limbe, elle était unilatérale. On retrouvait aux membres supérieurs du malade, de vieilles altérations arthritiques.

Sophie Wojno publie, en 1935, un curieux cas de perforations sclérales ceinturant le pourtour de la cornée. Bilatérales, les lésions étaient apparues chez une femme de 72 ans sans rhumatisme. Les cornées étaient opalescentes et insensibles au toucher. Il n'y avait pas d'inflammation et aucune tendance à la guérison. L'uvée faisait hernie au niveau de

certaines perforations ; or, Rochat avait précisé, dans son rapport de 1932, qu'il n'y avait jamais ectasie de l'uvée au travers des perforations, dans la Scléromalacie perforante.

Une observation semblable à celle d'Eber, fut rapportée en 1935 par Arkle et Ingram. Leur malade était une femme de 34 ans en très bon état général. Un petit kyste translucide était apparu au niveau de la sclérotique de l'œil droit, juste en dehors du limbe. La zone cornéenne adjacente, présentait une infiltration grisâtre.

Kiehle, en 1936, présenta à l'Académie d'ophtalmologie et d'oto-rhino-laryngologie de New-York, sous le nom de scléromalacie, une « vitrification de la Sclérotique », qui n'a aucun rapport avec la maladie de van der Hoeve.

Oast rapporte une observation où le début semble avoir été favorisé par un traumatisme. Un homme de 76 ans, indemne de rhumatisme articulaire présente, 15 mois après un traumatisme de l'œil gauche, un nodule inflammatoire intra-scléral à 6 ou 7 mm. du limbe. L'incision du nodule libère une matière caséeuse, mais pas de pus. Le nodule disparaît, laissant un trou dans la sclérotique. L'uvée apparaissait dans le fond de l'excavation. C'est alors que d'autres nodules apparurent, les uns après les autres, à distance du limbe et tout autour de la cornée.

En mars 1937, une nouvelle forme de Scléromalacie est décrite par Urrets Zavalia, Maldonaldo Allende et Obregon Oliva. Ces auteurs ont observé des lésions de Scléromalacie, chez un homme de 67 ans présentant des lésions cutanées des parties découvertes, à type de sclérodermie, un état notable de dénutrition et des antécédents arthritiques. Les examens d'urine, pratiqués pendant deux ans révélèrent une copro-porphyrinurie chronique importante. La destruction de la sclérotique n'intéresse cependant que les couches superficielles et dans le fond de l'excavation existe un séquestre, en voie d'élimination, semble-t-il.

Le même mois, à la Société Argentine d'ophtalmologie, Soriano et Riva, communiquent le premier cas argentin de Scléromalacie perforante authentique. Leur patiente, une

femme de 56 ans, arthritique de longue date, présente à l'œil droit deux perforations sclérales à quelque distance du limbe supérieur ; l'uvée est à nu. Le limbe inférieur est bordé d'un véritable chapelet d'ulcérations fusiformes, grisâtres. Dans l'œil gauche, six trous occupent le quadrant supérieur de la sclérotique ; le limbe inférieur offre un aspect identique à celui de l'œil droit.

En 1938, Verhoeff et King publient un travail d'ensemble sur tous les cas de Scléromalacie, parus jusqu'ici. Ils apportent de plus une nouvelle observation, avec un examen anatomo-pathologique complet (L'œil atteint ayant été énucléé). Pour la première fois, des auteurs insistent sur la présence de signes fonctionnels : douleur et inflammation. Comme dans l'observation d'Oast, plusieurs nodules inflammatoires sont apparus. L'incision de l'un d'eux livra passage à du pus. La lésion unilatérale « suggère quelque peu une sclérite nodulaire tuberculeuse ». Or, aucune étiologie tuberculeuse ne peut être retenue. Le malade avait, par contre, une polyarthrite rhumatismale. L'examen histologique montra que les nodules scléraux, à leur début, ressemblaient à des nodules rhumatismaux.

Devant ce tableau oculaire, Verhoeff et King pensent que le terme de Rochat « Sclérite nécrotique » est plus approprié que celui de van der Hoeve, parce qu'il signale l'existence de la sclérite. A leur tour, ils proposent le terme de « *Necroscleritis nosoda excavans* » qui décrit encore mieux l'affection, le dernier mot pouvant être supprimé dans les cas où il n'y a pas perforation. En fait, Verhoeff et King venaient de baptiser une affection tout à fait différente de la Scléromalacie perforante.

Dans la discussion, Kiehle cite un cas, communiqué par Duke-Elder, le premier depuis 1932 à s'identifier avec ceux de van der Hoeve et de Rochat. Il s'agit d'une femme rendue impotente par une arthrite rhumatismale généralisée et évoluant depuis 30 ans. Au deux yeux, de larges perforations de la sclérotique laissent l'uvée à nu. Il n'y a pas d'inflammation et la malade ne souffre pas.

Enfin, Bedell, puis Gundersen, communiquent deux cas semblables à celui de Verhoeff et King.

Eggers, en 1940, rapporte sous le nom de « *Necroscleritis nodosa* », un cas similaire. Il précise que ce terme convient mieux ici que celui de scléromalacie, faisant ainsi la différence entre les deux affections.

Mylius relate, sans aucune précision, un cas de Scléromalacie perforante. A l'issue d'un examen histologique complet, il met la scléromalacie au rang de symptôme d'une maladie générale, telle qu'une tuberculose atypique ou un rhumatisme infectieux.

Van der Hoeve émet à son tour l'hypothèse d'une dyslipodose cholestérinique, à l'origine de la Scléromalacie perforante, pour avoir trouvé des modifications du métabolisme du cholestérol chez un de ses malades.

En 1944, Zwilling rapporte un cas de Scléromalacie proche du limbe, avec dégénérescence maculaire, atrophie irienne et arthrite.

Trois ans plus tard, Roset, Henry et Algan présentent deux cas identiques à celui de Verhoeff et King, à la Société française d'ophtalmologie. Un de leur malade est acromégale.

Dienstbier décrit, en 1948, une Scléromalacie perforante chez un homme de 67 ans en bon état général et Mitter un cas semblable à celui d'Arkle et Ingram : la lésion a l'aspect d'un kyste translucide au niveau du limbe : unilatérale, elle est survenue chez un jeune homme de 24 ans.

Harbater publie, en 1949, une observation de Scléromalacie perforante compliquée de panophtalmie obligeant à l'énucléation.

Zanen et De Laet observent une femme dont l'œil droit présente une large plage jaunâtre qui fait saillie sous la conjonctive et située à 3 mm. du limbe. Dans l'œil gauche, existe une plage correspondante, mais en creux, autour de laquelle de nombreuses lésions cratériformes donnent un aspect en « fromage de gruyère ».

L'observation que Paufigue, Chavanne, Rougier et J. Weirtheimer publient en 1950, apporte un traitement nouveau et efficace des perforations sclérales. Une femme de 37 ans présentait aux deux yeux, des nodules scléaux ovoïdes et des zones sclérales amincies. Une greffe de sclérotique, tentée pour obturer une perforation, réussit pleinement.

Bohringer observa pendant 10 mois la formation de perforations de la sclérotique, au cours d'une maladie se rapprochant de celle de Liebman-Sachs, chez un homme de 53 ans. Des perforations au niveau du larynx, entraînèrent la mort du malade.

Alors que, jusqu'ici, les auteurs s'étaient contentés d'apporter des cas de lésions de la sclérotique, plus ou moins proches de celles décrites par van der Hoeve, sous le nom de Scléromalacie perforante, Franceschetti et Bischler, lors d'une communication à la Société Suisse d'ophtalmologie montrent que plusieurs affections différentes les unes des autres ont été décrites sous le même vocable. Ils distinguent : la Scléromalacie perforante, caractérisée par ses nodules exclusivement nécrotiques, sans pus, ses perforations de la sclérotique à l'emporte-pièce, sans hernie de l'uvée, son absence totale de douleur et d'inflammation, son terrain fortement rhumatismal. En second lieu, une affection de même nature, semble-t-il, mais qui apparaît chez des sujets d'âge variable, atteints ou non de rhumatisme articulaire et dont les lésions sclérales ont l'aspect d'une cicatrice filtrante au niveau du limbe. Apportant un cas semblable à ceux de van der Hoeve (cas 4), Eber, Arkle et Ingram et de Mitter, Franceschetti et Bischler proposent pour cette affection le nom de Scléromalacie intercalaire ou paralimnique. Ils séparent nettement sous le nom de Sclérite nodulaire nécrosante, tous les cas atypiques décrits par Wojno, Oast, Verhoeff et King, Eggers, Bedell Smoleroff, Roset-Henry et Algan, Paufigue-Chavanne-Rougier-Weirtheimer (J.), Bohringer : la douleur et l'inflammation qui sont marquées, l'âge des malades, le terrain pas forcément rhumatismal, l'évolution de la maladie, en font une affection bien différente de la Scléromalacie perforante. Ce

serait une forme intermédiaire entre cette dernière et la scléro-épisclérite. Ils apportent aussi un cas particulièrement typique de cette affection. Enfin, ils isolent le cas d'Urrets-Zavalía, qu'ils rapprochent d'un cas similaire décrit par Kuhnt, en 1912 « Il est intéressant de noter qu'au point de vue morphologique, les lésions de ces deux malades, souffrant d'un trouble avéré du métabolisme, font en quelque sorte le pont entre les destructions de la Scléromalacie perforante et une altération assez fréquente, bien que récemment décrite, qui a été parfois confondue avec elle, les plaques sclérales hyalines séniles ». Il ne subsiste plus alors qu'une douzaine de cas authentiques de Scléromalacie perforante : ceux de van der Hoeve, Rochat (2), Mylius, Soriano et Riva, Harbater, Zanen et De Laet, Duke-Elder, Roelofs, Winkler Prins, Zwilling, Dienstbier. Dans un esprit de schématisation, les auteurs ont composé un tableau qui permet de différencier par leurs principaux critères, la Scléromalacie perforante, la Scléromalacie paralimbique, la Scléromalacie avec porphyrinurie, les plaques sclérales hyalines séniles.

En février 1951, à l'occasion d'un cas de Scléromalacie perforante typique qu'il a observé, François reprend entièrement l'étude de cette affection. Il dresse une bibliographie complète des cas de Scléromalacie perforante et des affections qui s'en rapprochent. Il retrouve la première observation de sclérite nodulaire nécrosante décrite par Holthouse en 1893, sous le titre « *Sur un cas inhabituel d'ulcération de la conjonctive et de la sclérotique* », en plus des cas cités par Franceschetti et Bishler, il ajoute ceux de Friedenwald, Gundersen, Nelson, Harbet et Mc Pherson, Tyrell, Muller, Yokoto, Smoleroff, et fait entrer dans ce cadre l'observation de Paufigue-Chavanne-Rougier et Weirtheimer (J). Quant au terme de Scléromalacie intercalaire ou paralimbique il préfère celui de *Perforation sclérale spontanée intercalaire* : « parce que nous n'avons aucune preuve qu'il s'agit d'une affection nécrotique comme la Scléromalacie perforante ». Après une brève étude des plaques sclérales hyalines séniles, il range dans ce cadre le cas d'Urrets Zavalía et collaborateurs « ce cas qui a

été rapporté comme un début de Scléromalacie perforante constitue, en fait, un exemple typique de plaques sclérales hyalines séniles. L'examen histologique a montré une dégénérescence hyaline et une calcification du tissu scléral ». Il signale le cas de Kuhnt sans le classer : « Kuhnt a également décrit un cas de porphyrinurie chez un homme de 18 ans, qui présentait aux deux yeux une nécrose avec perforation de la partie temporale de la sclérotique ». Dans l'étiologie de la Scléromalacie perforante, François relève deux faits certains : a) l'affection frappe uniquement des sujets âgés de plus de 50 ans. b) il existe presque toujours une polyarthrite rhumatismale grave, déformante et généralisée. Il mentionne les hypothèses de Dienstbier qui attribue la Scléromalacie perforante à l'artério-sclérose, de van der Hoeve qui en fait une dyslipopidose cholestérolémique et de Mylius qui lui reconnaît comme causes, soit la tuberculose, soit un rhumatisme infectieux. Arrivant au traitement, François souligne son caractère décevant, mais pense que la greffe de sclérotique pratiquée avec succès par Paufigue est particulièrement intéressante.

Au mois d'août de la même année, Malbran et Manzitti décrivent deux cas de Scléromalacie avec porphyrinurie chronique, observés chez deux frères. Ils individualisent formellement ce groupe : « L'analyse de nos cas nous permet d'affirmer qu'il s'agit d'un syndrome parfaitement établi, avec une triade symptomatique très caractéristique : 1° Lésions sclérales localisées ; 2° Porphyrinurie ; 3° Altérations de la peau et de la cornée. Le cadre morbide est donc celui décrit par Kuhnt, Urrets Zavalía et collaborateurs, Carreras Duran et Sena et Cerboni, bien que sous des noms différents. Nous croyons cependant que tous ces cas doivent être placés sous un dénominateur commun. Si dans les observations précédemment publiées, on avait poussé plus loin les recherches, il est possible que leur identité avec le cadre clinique que nous avons décrit ait été reconnue ».

Ainsi, grâce à Franceschetti et Bischler, François, Malbran et Manzitti, la Scléromalacie perforante doit être distinguée

de la Scléromalacie intercalaire ou paralimbique, de la Scléromalacie avec porphyrinurie, de la Sclérite nodulaire nécrosante et des plaques sclérales hyalines séniles.

C'est alors que Anderson et Margolis apportent, du point de vue histologique et thérapeutique de nouveaux faits : la malade observée par ces auteurs présentait une Scléromalacie perforante typique sur terrain fortement rhumatisant. L'examen histologique de la sclérotique révéla un nodule rhumatismal. L'A.C.T.H. et la cortisone firent diminuer la vascularisation conjonctivale et nettoyèrent les signes inflammatoires secondaires. A chaque interruption du traitement, les lésions reprenaient leur aspect antérieur.

Talkov et ses collaborateurs firent les mêmes constatations chez un homme de 61 ans atteint de rhumatisme. Les nodules vérifiés par biopsie, étaient des nodules rhumatismaux. Le traitement par la cortisone fit disparaître neuf nodules sur onze.

Ces deux observations, que nous n'avons pu nous procurer, semblent faire la preuve de l'efficacité de la cortisone sur la Scléromalacie perforante prise à son début, au stade nodulaire.

En 1953, au 60^e Congrès de la Société Française d'ophtalmologie, Renard-Lelièvre et Mazel exposent un cas de Scléromalacie perforante et font part de leurs tentatives thérapeutiques : la cortisone et l'A.C.T.H., utilisés pendant plusieurs mois, amenèrent une rapide amélioration de l'état général et de l'état articulaire ; au niveau des yeux, il y eut, semble-t-il, un arrêt du processus évolutif, mais aucune tendance à la guérison des lésions sclérales. Le traitement chirurgical fut varié. Une greffe de cartilage du lobule de l'oreille fut satisfaisante puisqu'un an après, le greffon se maintenait parfaitement. Une tentative de greffe de muqueuse buccale au niveau d'une large perforation où la conjonctive était absente, échoua ; le fragment de muqueuse buccale s'élimina au bout de quelques jours. Un essai de greffe sclérale connu le même sort. Les auteurs pensent que le mauvais

recouvrement conjonctival est une des raisons majeures de cet échec.

Enfin, le cas de Scléromalacie perforante, observé par M. le Professeur Agrégé L. Paufigue et M. le Docteur Moreau, se distingue de tous les autres par l'absence de rhumatisme articulaire et l'unilatéralité des lésions oculaires. Il permit un examen histologique complet, un des seuls valables, parmi les rares examens pratiqués jusqu'ici. Le traitement fut le même que celui tenté en 1949 dans le cas de Sclérite nodulaire nécrosante, décrite à tort, comme une Scléromalacie perforante, à savoir : la greffe de sclérotique qui, cette fois encore, connut une réussite totale.

OBSERVATIONS

OBSERVATIONS

LA SCLEROMALACIE PERFORANTE

**Observation de M. le Professeur Agrégé L. Paufigue
et de M. le Docteur P. G. Moreau**

M. André M..., est un industriel de 69 ans, qui vient consulter en mars 1953, en vue d'une intervention contre un point noirâtre du « blanc de l'œil gauche ».

Ses parents sont décédés âgés de plus de 80 ans ; ses cinq frères et sœurs jouissent d'une bonne santé. Lui-même est père de onze enfants vivants. Personne, dans cette nombreuse famille, n'a présenté de troubles oculaires notables. Personnellement, sa santé fut toujours excellente et il n'a jamais présenté aucun signe d'atteinte rhumatismale.

A l'âge de 6 ans environ, il fut opéré à l'œil droit, d'un strabisme convergent, à l'hôpital Rotschild, à Genève. Actuellement, le malade est amblyope de l'œil droit qui est en strabisme divergent. Soulignons que ce fut bien l'œil droit qui fut opéré et que, par conséquent, l'affection actuelle de l'œil gauche n'a aucun rapport avec cet acte chirurgical ancien.

Depuis deux ans, M. M... a remarqué l'apparition d'une tache noirâtre à la partie interne de l'œil gauche. Il ne s'en inquiète pas, puisqu'il ne prend aucun avis médical. Cette tache reste longtemps stationnaire, mais elle s'élargit depuis le mois de juillet 1952, soit depuis huit mois. Le malade ne souffre pas et n'a jamais souffert. Son œil n'a jamais été rouge ni larmoyant. Il n'a jamais noté, au cours de cette évolution très lente, l'élimination de fragment de tissu nécrosé ni de pus. Au début de

l'année 1953, il consulte le Professeur Franceschetti, qui fait le diagnostic de Scléromalacie perforante et conseille une intervention.

Voici ce qui est noté à l'examen, en mars 1953 :

L'œil droit est en légère divergence. L'acuité visuelle est de 1/20. A la lampe à fente la cornée et le cristallin sont normaux. La sclérotique est partout régulière ; nulle part on n'observe d'amincissement évident de celle-ci. L'œil est calme, le fond d'œil est normal.

A gauche, l'acuité visuelle est de 2/3 avec + 2,75 ($45^{\circ} + 1$). Dans la zone d'ouverture de la fente palpébrale, à mi-distance entre le limbe et la caroncule, existe dans la sclérotique une excavation ronde à bord régulier, de 3 mm. environ de diamètre. Le fond est noirâtre, mais ce trou est bien tapissé par la conjonctive. La lampe à fente permet de se rendre compte que ce rideau conjonctival est extrêmement mince, presque arachnéen. Les rebords scléraux de ce trou à l'emporte-pièce, sont un peu œdémateux. Le fond de la cavité est occupé par la choroïde, que ne masque aucun débris scléral : elle n'a cependant aucune tendance à bomber à l'extérieur. La conjonctive de voisinage est sensiblement normale, glissant bien sur le plan sous-jacent et n'est pas hyperémiée, hormis un assez gros vaisseau qu'elle amène de la périphérie. Tout le reste de la sclérotique semble normal. On ne note aucune granulation ni zone amincie. La cornée est normale. Le fond d'œil ne montre aucune lésion et le tonus est normal.

Quelques examens de laboratoire ont été pratiqués les jours précédents :

Dosage des 17 céto-stéroïdes : 13,75 mg. par litre ;

dosage de la créatinine : 1,50 gr. par litre ;

test de Thorn : avant injection = 520 éosinophiles ;

après injection = 210 éosinophiles ;

dosage du cholestérol : total = 2,70 gr. ;

estérifié = 1,20 gr. ;

rapport normal de 45 %.

dosage de l'acide urique : 39 mg. au litre ;

recherche de la porphyrinurie négative.

Ainsi, le bilan endocrinien et humoral ne montre rien de notable.

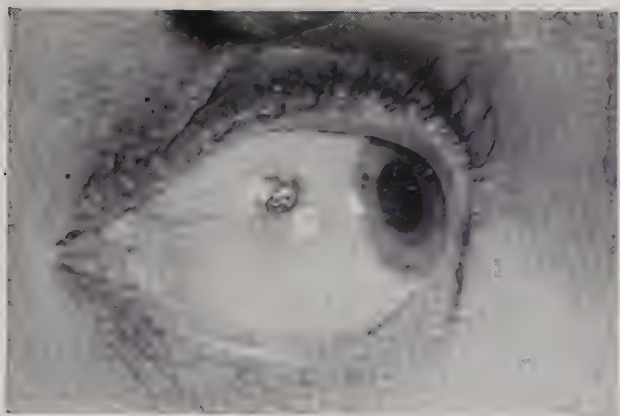


Fig. 1. — Perforation sclérale unique

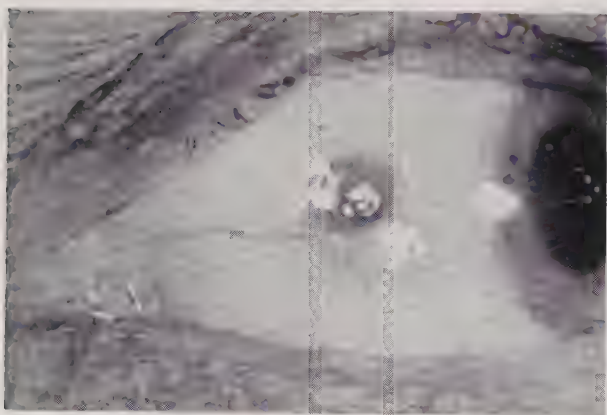


Fig. 2. — L'uvée ne fait pas saillie



Fig. 3. — Le même œil, six mois après la greffe de sclerotique

L'intervention est pratiquée le 10 mars 1953 :

1° On commence par inciser la conjonctive autour de la zone de scléromalacie, circulairement, et on la rabat vers le centre de la lésion.

On fait ensuite une trépanation de la sclérotique en tissu sain; à l'aide du trépan de 6 mm., avec grande prudence. Par mesure de sécurité, on s'arrête avant d'avoir atteint la choroïde.

On continue la section au couteau, très prudemment, sur quelques dixièmes de millimètre.

A ce moment, on ponctionne la chambre antérieure pour obtenir une bonne hypotonie, ce qui permet d'achever sans danger, aux ciseaux, la section de la rondelle de sclérotique taillée au trépan.

La choroïde est ainsi complètement à nu et parfaitement saine ; elle ne fait aucune saillie et à aucun moment, par conséquent, l'intervention ne présente un caractère dangereux.

2° On taille ensuite sur l'œil de cadavre, un greffon de sclérotique. On s'aperçoit qu'il est très mince ; on en taille un second pour le doubler.

3° Ces deux greffons de sclérotique sont installés en place et maintenus par six sutures scléro-sclérales, à la soie blanche 00000. La conjonctive est suturée au-devant, à la soie 00.

Les suites opératoires furent très simples. A aucun moment il n'y a eu de réaction oculaire, soit au niveau de l'iris, soit sur la tension oculaire.

La guérison était obtenue au huitième jour.

Le malade est revu un mois, puis six mois après l'intervention. L'acuité est inchangée. La conjonctive recouvre parfaitement le greffon qui est bien toléré.

La trépanation de la lésion a permis un examen histologique.

La sémiologie de notre malade impose, de toute évidence, le diagnostic de scléromalacie perforante :

- c'est un homme ayant dépassé la cinquantaine ;
- l'affection, toujours parfaitement indolore, fut découverte par hasard ;
- on ne releva jamais d'inflammation conjonctivale ;
- la perte de substance sclérale à l'emporte-pièce, était à mi-chemin entre le limbe et la caroncule ;
- la choroïde ne faisait pas hernie ;
- il n'y eut pas de tendance à la guérison spontanée.

Observation de Van der HOEVE

Une femme âgée de 65 ans, se plaignait depuis plusieurs années d'une baisse de la vision. Elle était parvenue à la clinique avec quelque difficulté, se déplaçant avec peine étant donné l'ankylose, totale ou partielle, d'une grande partie de ses articulations. Nous pensâmes que son infirmité était due à la goutte, mais l'examen clinique montra qu'il s'agissait de polyarthrite chronique rhumatismale.

Dans les deux yeux, on trouvait une opacification dégénérative de la cornée et une cataracte presque mûre. L'iris, dans la petite partie qui pouvait être observée, semblait atrophique.

Mais les altérations les plus importantes siégeaient au niveau de la sclérotique, dans les deux yeux. En dehors d'une hyperémie de la conjonctive bulbaire, on voyait de grands et de petits trous scléraux. Les plus grands semblaient avoir été formés par la confluence de plus petits. La conjonctive, dans l'ensemble, paraissait plutôt atrophique. Elle était encore présente sur quelques perforations, couvrant complètement l'uvée. Sur d'autres trous, il y avait seulement quelques lambeaux ; sur d'autres encore, elle était inexistante, laissant l'uvée à nu.

Le Docteur van Hoorn, me dit que lorsqu'un trou était en train de se former, il avait vu d'abord une excroissance jaunâtre, sous-conjonctivale, ayant l'apparence d'un abcès. Cependant, la ponction d'un tel nodule, ne ramenait pas de pus, mais une espèce de délitus. Malheureusement ce dernier n'a pas été examiné.

Craignant que l'uvée à nu, ne s'infectât, je couvris chaque trou de muqueuse labiale qui cicatrisa très bien.

Observations de ROCHAT

Cas I. — La première fois que je vis cette forme (la scléromalacie perforante), c'était il y a sept ans, chez une vieille femme, qui me fut amenée aveugle à la clinique de Gröningen.

La sclérotique des deux yeux, était percée de nombreux trous, tout autour de la cornée. A leur niveau, l'uvée était mise à nu.

Le processus semblait ancien : la cornée était plus ou moins trouble et un important hypopion existait dans chaque œil.

Cette vieille femme était grabataire, toutes les articulations, tant proximales que distales, étant plus ou moins ankylosées. Le diagnostic que nous portons, est celui d'arthrite déformante. La malade fut examinée avec intérêt dans le service de médecine, mais on ne trouva rien d'autre : une uricémie normale, élimina la goutte, suspectée un instant.

On fit des dessins des yeux et on les conserva dans le dossier des raretés, jusqu'à ce qu'il nous fut donné de revoir un malade semblable. Ce fut le cas en 1930, lorsque van der Hoeve communiqua à la Société d'Ophtalmologie, sous le nom de Scléromalacie perforante, une observation dont les images oculaires ressemblaient aux miennes, comme deux gouttes d'eau.

Cas II. — Récemment, on reçut de nouveau, à la clinique de Gröningen, un cas identique.

Il s'agissait d'une femme de 55 ans, impotente du fait de l'ankylose de la plupart de ses articulations. Cette arthropathie avait commencé plus de dix ans auparavant et avait poursuivi son évolution jusqu'à l'état actuel. En outre, elle était diabétique.

Nous trouvions à l'œil droit de gros trous de la sclérotique, au fond desquels l'uvée était à nu. Les signes inflammatoires étaient discrets. Quelques trous contenaient un enduit, constitué d'une masse amorphe.

Contrairement au cas précédent, le reste de l'œil était sain.

Les cornées étaient très claires, les yeux non injectés. Rien, à la lampe à fente ne pouvait faire soupçonner une sclérite ou une iritis.

Nous sommes donc en présence de la même maladie qui avait coûté les yeux à notre première malade, mais vue à un stade plus précoce et ainsi plus pur. On peut certes, déclarer que, contrairement aux cas ordinaires de sclérites où le début se fait dans l'uvée, cette nouvelle forme débute uniquement dans la sclérotique.

Discussion :

Winkler Prins communique le cas d'un malade qui présente symétriquement sur les deux yeux, une perte de substance ovale, dans la moitié nasale de la sclérotique, sans manifestation inflammatoire. Il s'agit d'un vieil homme, présentant un rhumatisme articulaire.

Observation de SORIANO et RIVA

Une femme de 56 ans, vint à la consultation du Docteur Riva, parce qu'elle souffrait « d'un ulcère de la cornée », lui avait-on dit.

Dans les antécédents oculaires on relève : une conjonctivite survenue il y a deux ans et une cataracte compliquée à l'œil gauche.

Elle souffre de rhumatisme, progressivement aggravé ces dernières années.

A l'examen oculaire nous observons les lésions suivantes :

Oeil droit : une perte de substance de la sclérotique au niveau de deux heures, un peu moins grande qu'une pièce de cinq centavos, à bords festonnés, abrupts ; dans le fond apparaît l'uvée. La sclérotique ne manque pas sur toute la superficie du trou ; il persiste une plage centrale, de teinte gris-jaunâtre, qui n'a pas l'aspect nacré de la membrane saine et séparée des bords par un sillon au fond duquel on voit la teinte noire de la choroïde. La plaque a perdu ses connexions de continuité avec le reste de la sclérotique et donne l'impression d'un séquestre. On aurait pu tenter l'excision d'une partie ou du tout pour l'examen microscopique, mais devant un œil unique, le danger de ne pouvoir effectuer un bon recouvrement nous a amené à l'abstention.

La lésion est tapissée par la conjonctive que ne teint pas la fluorescéine.

Une bande de sclérotique saine, subsiste entre la cornée et la lésion, mais sa coloration est anormale.

Un autre trou semblable, mais beaucoup plus petit, existe vers dix heures. Il est plus proche du limbe que le premier.

Le contour inférieur de la cornée présente des lésions d'un aspect particulier : à première vue on pense à des ulcères marginaux, ce n'est cependant qu'une apparence. De longueur variable, trois à quatre millimètres, en forme de losange allongé, de coloration grisâtre, se touchant par leurs extrémités effilées, ils forment un chapelet qui borde la moitié inférieure de la cornée. A la lampe à fente ils apparaissent creusés, comme si véritablement il s'agissait d'ulcérations. On apprécie fort bien l'amincissement de la membrane, preuve de sa résorption partielle.

Depuis le premier examen, ces lésions ne se sont pas modifiées et n'ont pas eu l'évolution des ulcères communs.

Il existe d'autre part une abondante vascularisation conjonctivale et une injection périkeratique, une photophobie intense et du larmolement.

Dans la partie supérieure de la cornée, on remarque un voile grisâtre, en forme de triangle à base limbique et situé en plein parenchyme ; par ailleurs, des vaisseaux profonds à la périphérie. Aucun précipité de la descemet n'est aperçu. L'humeur

aqueuse est claire. Quelques petites synéchies sont observées à cinq heures. Les milieux transparents et le fond d'œil sont normaux, ainsi que la tension oculaire. L'acuité visuelle est de 1/20.

Œil gauche : les trous de la sclérotique, au nombre de six, siègent tout près du limbe supérieur. Les plus petits ont environ un millimètre de diamètre, les plus grands semblent être le résultat de la fusion de plusieurs trous. Ceux qui affectent toute l'épaisseur de la sclérotique laissent à découvert l'uvée. Quelques-uns sont occupés par une plaque ronde, véritable séquestre qui ne serait pas encore éliminé.

Le limbe inférieur est bordé d'un chapelet d'excavations fusiformes, semblables à celles de l'œil droit.

On observe également une injection conjonctivale et périkeratique avec du larmolement.

A la lampe à fente on remarque une synéchie postérieure et une cataracte plus que mûre.

La tension oculaire est augmentée. L'acuité visuelle égale à zéro.

Comme on le voit, notre cas ne possède pas la pureté des autres publiés. Cependant, à comparer les lésions des tissus, les lésions fondamentales coïncident avec la description classique. La perforation de l'œil droit est typique et rappelle dans ses grandes lignes, la description de van der Hoeve. Les trous du limbe ont été relatés chez un seul malade ; ici, ils sont plus nombreux que ceux de la sclérotique et dans l'œil gauche constituent l'unique localisation. Il n'y a pas de prolapsus de l'iris malgré l'hypertonie ; peut être les orifices sont-ils bloqués, ce qui empêche la hernie des membranes profondes, mais n'exerce pas d'action favorable sur l'hypertonie.

Observation de DUKE-ELDER

La malade atteinte de Scléromalacie que je vis en mars, était une femme de 56 ans, qui souffrait d'une polyarthrite rhumatismale depuis 30 ans. Actuellement, l'ankylose de nombreuses articulations la rend tout à fait impotente.

L'œil droit montrait deux larges zones où la sclérotique avait complètement disparu, dénudant l'uvée.

A l'œil gauche, l'aspect était comparable ; il y avait seulement deux bandes de sclérotique saine. On remarquait en outre

un ulcère circulaire de la cornée, de type atrophique et indolore.

Rien dans cet état ne révélait l'inflammation.

Je me propose de faire une greffe de muqueuse labiale, pour couvrir les zones exposées.

Observation de HARBATER

La malade, une femme de 70 ans, était impotente depuis deux ans du fait d'une arthrite rhumatismale, touchant la plupart des articulations. La maladie avait débuté à l'âge de 30 ans, à l'épaule droite, frappant successivement les autres articulations.

Un an environ avant son entrée à l'hôpital, la malade commença à ressentir une douleur oculaire à type de brûlure, avec larmoiement et baisse de l'acuité visuelle.

A l'examen les yeux étaient clos. Quoique la malade put les ouvrir volontairement, elle ne pouvait les laisser ouvert plus de quelques secondes. La vision était limitée à la perception lumineuse pour l'œil droit et consistait à compter les doigts de la main à 60 centimètres de distance pour l'œil gauche.

Les deux cornées étaient claires ; les pupilles en myosis et irrégulières, ne pouvaient être dilatées par l'atropine à cause de synéchies postérieures épaissies. Une cataracte bilatérale ne permettait pas l'examen du fond d'œil.

De chaque côté, la tension oculaire était très basse, inférieure à 10 mm. à l'appareil de Schiötz. Les paupières étaient normales, les conjonctives rougies et épaissies. On remarquait un exsudat gris sale, dans les culs-de-sacs inférieurs. L'examen était gêné par un larmoiement important.

A chaque œil, à 4 mm. au-dessus du limbe, on voyait des trous scléaux mesurant 4 mm. de long sur 3 mm. de large. A droite, sur le côté nasal du limbe, il y avait deux zones semblables, mesurant moins de 1 mm. de diamètre. L'uvée pouvait être facilement vue à travers une couche mince de tissu fibreux transparent. La conjonctive recouvrait ces zones.

(Les examens de laboratoire sont cités dans l'étude clinique.)

La malade reçut des instillations locales de pénicilline, de l'atropine et des compresses chaudes furent appliquées. En quelques jours, on obtint un apaisement subjectif considérable ; l'écoulement disparut et la conjonctive redevint normale. Cependant, il n'y eut aucun changement dans l'aspect général des

yeux. Les pupilles ne parvenaient pas à se dilater et, deux semaines après l'admission de la malade, une petite excroissance jaune-gris était observée dans la sclérotique de l'œil droit. Trois semaines plus tard, cette excroissance avait disparu, laissant un petit trou.

Tous les trous semblaient s'agrandir par nécrose progressive du tissu scléral. De temps en temps, des nodules apparaissaient; mais le mode de progression le plus important semblait être une fonte lente de la sclérotique bordant les pertes de substance.

C'est alors qu'une panophtalmie apparut à l'œil droit; la cornée s'obscurcit peu à peu et la perception lumineuse fut perdue. Deux semaines plus tard, tandis qu'on essayait de photographier cet œil, je vis le sillon marginal perforé du côté de la cornée et l'uvée faire saillie à travers la large perte sclérale, au-dessus du limbe. L'œil, devenu douloureux, fut énucléé.

Au moment de ce rapport, la vision de l'œil gauche est réduite à la perception lumineuse et les perforations sclérales entourent presque la cornée. Cette dernière est en train de s'opacifier et il est probable que l'œil va devenir douloureux, nécessitant alors l'énucléation.

Observation de ZANEN et de LÆT

Mme L. D..., est âgée de 57 ans. Exerçant le métier de couturière, elle a dû abandonner cette profession, parce qu'à l'âge de 51 ans, lors de sa ménopause, un rhumatisme chronique déformant est apparu et a évolué inexorablement, jusqu'à la clouer dans son fauteuil, qu'elle ne quitte presque plus.

Elle présente, d'autre part, de l'ecthyma des jambes et des pieds.

Quinze jours avant son admission à l'hôpital, l'œil gauche était devenu rouge et sensible à la pression exercée sur la paupière supérieure.

L'examen oculaire montre :

Du côté droit, où les phénomènes subjectifs sont nuls et où d'ailleurs l'acuité visuelle est normale, puisqu'elle atteint 1/10, on observe, débutant à environ 3 mm. de la cornée, une plaque jaunâtre, légèrement surélevée et sous-conjonctivale. Cette néoformation s'étend sur 2 cm. de large et 1,5 mm. de haut. Le reste de l'œil est strictement normal.

L'œil gauche présente, dans une région similaire au côté droit, une vaste plage noirâtre, parsemée d'îlots plus clairs reliés

entre eux par des tractus jaunâtres et parcourus par quelques gros vaisseaux, L'étendue de cette plage est identique à celle de l'œil droit, son aspect assez semblable à celui d'un staphylome ciliaire, en diffère par son niveau. L'aspect est creusé et non pas en saillie. Au voisinage de cette plage, de très nombreuses lésions cratériformes lèsent la sclérotique : l'une d'entre elles, notamment, située à 2 mm. du limbe vers midi, ressemble étonnamment à un orifice de trépanation d'Elliot, non recouverte par la conjonctive. Les autres orifices, plus petits, paraissent avoir tendance à fusionner et donnent à l'ensemble, l'aspect typique du fromage de gruyère. La réaction inflammatoire est très modérée autour de la cornée. De 10 heures à 2 heures, le tissu malade tend à envahir le limbe. Il n'y a pas d'injection ciliaire, pas de précipité sur la descemet ; on constate un très léger tyndall et l'épreuve à la fluorescéine (selon la méthode d'Amsler et Hubert) montre une perméabilité anormalement élevée à l'œil gauche, tant en valeur absolue qu'en valeur relative, par rapport à celle de l'œil droit. Cependant, il faut noter que cette élévation, bien que pathologique, est relativement modérée par rapport à l'étendue des lésions visibles au niveau de la sclérotique ; ce qui permet de croire que l'altération de la barrière hémato-oculaire n'est ici qu'un phénomène secondaire, et que la choroïde et le corps ciliaire sous-jacents aux lésions, sont relativement peu atteints par le processus inflammatoire et destructif.

À droite, malgré l'existence certaine d'une Scléromalacie débutante, la perméabilité ciliaire n'est pas altérée.

Les milieux transparents et les membranes profondes sont normaux ; la pupille est un peu attirée vers le haut. Un examen sous dilatation pupillaire n'a pas permis d'observer ophtalmoscopiquement la lésion aperçue extérieurement. La tension oculaire est de 18, l'acuité visuelle de 6/10.

Observation de FRANÇOIS

Le 1^{er} juillet 1946, nous sommes appelés auprès de Mme R. S., âgée de 71 ans, qui présente de temps à autre, depuis un an, une certaine rougeur oculaire avec sécrétion conjonctivale et sensation de brûlure ou de picotements.

La malade est complètement immobilisée depuis 5 ans, par suite d'une arthrite rhumatismale déformante et généralisée, qui s'est développée progressivement en l'espace de 25 ans et a ankylosé successivement toutes les articulations. Depuis 5 ou

6 ans, elle présente également des éruptions bulleuses récidivantes au niveau de la peau, du vagin, et de la muqueuse buccopharyngienne. Il s'agit d'un pemphigus chronique, tout à fait caractéristique. La peau est fine, fragile, atrophique et glabre. La calvitie est complète depuis 6 ans. Les seuls poils que l'on trouve encore, sont des cils. Des poussées de dermatose bulleuse se produisent sur différentes régions du corps, à des intervalles plus ou moins espacés. Les bulles sont de dimensions variables et se recouvrent, après leur rupture, de croûtes foliacées qui laissent un tégument cicatriciel.

A l'examen des yeux, on constate de prime abord, que la fente palpébrale est étroite, rétrécie et difficile à ouvrir. Alors que le cul-de-sac conjonctival supérieur est libre, le cul-de-sac inférieur a disparu en partie, par suite d'une sclérose rétractile de la muqueuse et par suite de l'existence d'adhérences cicatricielles entre la conjonctive du tarse et celle du globe : il y a un symbléphon inférieur partiel.

Il n'existe aucune hyperémie conjonctivale diffuse, mais les vaisseaux tant conjonctivaux qu'épisléaux sont dilatés, sinueux et très apparents. La conjonctive elle-même, est sèche et mate; il y a une sécrétion muqueuse et gluante, formant de petits conglomerats.

L'extrême périphérie cornéenne est opacifiée et superficiellement vascularisée. Du côté gauche, le quadrant supéro-nasal de la cornée présente une infiltration blanchâtre, bien délimitée, à caractère torpide.

Les autres milieux réfringents sont intacts. Il n'y a pas d'iritis. Le fond d'œil est normal. La tension oculaire est de 20 mm. et la vision de 10/10 tant à un œil qu'à l'autre.

Nous n'avons pu revoir la malade pendant deux ans. Mais, fin 1948, nous avons l'occasion de constater que le pemphigus oculaire n'a pas fait de progrès. Les brides cicatricielles du symbléphon n'ont pas augmenté; le rétrécissement du cul-de-sac conjonctival inférieur n'a pas progressé et le cul-de-sac supérieur est toujours libre. L'opacification et la vascularisation superficielle de la périphérie cornéenne se sont un peu étendues vers le centre, cependant encore bien transparent. Les vaisseaux conjonctivaux et épisléaux sont aussi dilatés et sinueux qu'à notre premier examen, mais il n'y a pas d'injection conjonctivale proprement dite.

Ce qui nous frappe cependant c'est, d'une part, l'apparence atrophique de la conjonctive bulbaire et, d'autre part, l'aspect de la sclérotique.

Du côté droit, la partie externe de la sclère présente toujours une teinte gris-bleuâtre, plus foncée à certains endroits. Entre cette zone bleutée, irrégulièrement arrondie, et la cornée, il existe une étroite bande de sclérotique saine. Il ne s'agit pas d'une pigmentation du tissu scléral, mais bien d'un amincissement de ce tissu qui laisse transparaître la choroïde. La conjonctive est atrophique, mais elle ne présente pas de solution de continuité.

Du côté gauche, les lésions sclérales sont beaucoup plus graves. En haut et côté nasal, il existe un véritable trou dans la sclérotique ; au niveau de cette ouverture, dont la forme est irrégulièrement rectangulaire et dont les bords escarpés sont nettement découpés, la choroïde, de coloration noire, est mise à jour et la conjonctive absente. Il n'y a pourtant aucune ectasie de l'uvée. Du côté cornéen, le trou est limité par une zone sclérale très mince et de teinte gris-bleu foncé. En-dessous du trou, il existe une autre zone sclérale amincie de coloration un peu moins foncée. Au-dessus du trou on observe une plage un peu surélevée, assez régulièrement limitée, d'un jaune franc ; à ce niveau la conjonctive est également absente. Au-dessus de cette plage il existe une deuxième perforation sclérale. Toute la sclérotique en dedans de ces lésions, présente une teinte bleutée.

Nous avons encore pu examiner la malade tout dernièrement. La seule modification à signaler est l'agrandissement, à gauche, du trou scléral principal par suite de son extension vers la cornée. Jusqu'à présent il n'existe aucune perforation sclérale du côté droit.

Les opacités cornéennes n'ont pas augmenté. Il n'y a aucune inflammation de l'iris ou du corps ciliaire. Le fond d'œil est toujours normal.

Observation de RENARD (G.), LELIÈVRE, MAZEL

Il s'agissait d'une malade de 67 ans. Outre des lésions sclérales tout à fait particulières, elle était atteinte d'une polyarthrite chronique évolutive à un stade avancé. Ce rhumatisme chronique était survenu à l'âge de 52 ans au moment de la ménopause et, depuis cette date, malgré les divers traitements, n'avait fait que s'aggraver progressivement : douleurs, déformations, ankylose, atteignant les diverses articulations des membres et du rachis.

Lorsque nous la voyons pour la première fois, il s'agit d'une malade grabataire ; presque tous les mouvements sont impos-

sibles. Outre les troubles trophiques culaés au niveau des membres inférieurs, elle présente une escarre fessière désespérément traînante depuis deux ans.

Les premiers troubles oculaires sont apparus en 1949, c'est-à-dire treize ans après le début de la polyarthrite. Pendant un an, les traitements prescrits par les divers ophtalmologistes consultés, semblent avoir été ceux d'une iridocyclite. Il est remarquable qu'aucune lésion sclérale n'ait alors été signalée à l'intéressée, ce qui permet de penser que les lésions sont relativement récentes.

L'examen oculaire montre des lésions bilatérales, plus accentuées au niveau de l'œil droit, caractérisées par de véritables pertes de substance, multiples, arrondies, ou ovalaires, siégeant entre le limbe et l'équateur ; les bords paraissent taillés à pic ; le fond, constitué par l'uvée, peu ou pas recouvert par une lame sclérale extrêmement fine, donne aux lésions un aspect foncé, ardoisé, tout à fait caractéristique. La plupart de ces lésions ont une surface recouverte de conjonctive. Celle-ci manque cependant au niveau des pertes de substance les plus étendues, particulièrement à la partie supéro-interne de l'œil droit. Les dimensions mesurent de 1 à 3 mm. de diamètre, d'autres, plus évolués, ont un grand axe parallèle au limbe de 6 à 7 mm.

Outre ces véritables perforations de la sclère, on peut encore noter : l'existence à droite d'un nodule jaunâtre, intra-scléral, faisant saillie sous la conjonctive, de 2 à 3 mm. de diamètre, à 4 mm. du limbe, vers 5 heures et de deux à trois nodules analogues à gauche et de la présence en certains points de taches plus ou moins sombres de quelques millimètres de diamètre ; il s'agit là de plages d'amincissement de la sclérotique, sans véritable perte de substance.

La suite de l'examen oculaire nous a montré des séquelles d'irido-cyclite ancienne, une légère opacification de la cornée de l'œil droit dans le quadrant supéro-externe, en regard de la lésion sclérale la plus importante ; quelques opacités cornéennes. La vision de l'œil droit est de 7/10 avec + 2,50 ; celle de l'œil gauche est de 8/10 avec + 1,50. Le fond d'œil est normal des deux côtés.

Divers examens supplémentaires furent pratiqués : la vitesse de sédimentation était très accélérée ; hémogramme normal, mis à part une légère leucocytose (10.000 ; lipides totaux à 6 gr. ‰ ; urée sanguine à 0,30 gr. ; le B.W. est négatif.

SCLEROMALACIE INTERCALAIRE OU PARALIMBIQUE

Observation de VAN DER HOEVE

Un homme de 69 ans me fut envoyé par son médecin qui avait remarqué « quelque chose d'anormal » aux yeux. Le sujet n'avait jamais été malade, il avait quatre enfants en bonne santé et n'avait jamais eu aucun symptôme de rhumatisme. Il déclara que 48 ans auparavant, il avait eu une inflammation oculaire pour laquelle il n'avait pas consulté. Il avait éprouvé de la douleur et son œil était rouge. Ces symptômes réapparurent chaque semaine, pendant 30 ans, puis disparurent ces dernières années.

Le malade savait qu'il existait un point noir au sommet de son œil gauche, mais, bien qu'il habitât à cinq kilomètres seulement d'une clinique ophtalmologique, il n'avait jamais jugé opportun de se faire examiner, jusqu'au moment où il commença à voir « un point comme une mouche devant son œil ».

Le résultat de l'examen fut intéressant. Les deux yeux étaient absolument calmes avec une tension normale. L'acuité visuelle de l'œil droit était de 6/10 et avec ($60^{\circ} + 2$) égale à 9/10. L'acuité visuelle de l'œil gauche était de 2/10 et avec (45° nasal + 2) égale à 4/10. Le fond d'œil était normal. La cornée gauche montrait une opacification périphérique et un arc sénile plutôt épais, formé de cristaux, ressemblant, à la lampe à fente, à des cristaux d'urate. Au-dessus de la cornée on voyait une tumeur noire, due à un prolapsus sous-conjonctival de l'iris, à travers une petite fissure sclérale.

À l'œil droit, la périphérie de la cornée était plus claire, l'arc sénile moins épais qu'à l'œil gauche, mais il montrait néanmoins les mêmes cristaux. Dans le secteur nasal de la cornée, on remarquait un kyste sous-conjonctival, semi-transparent, à travers lequel apparaissait une fissure sclérale verticale, paralimbique. La lésion entière ressemblait à une cicatrice filtrante après une opération de Lagrange, à une place inhabituelle. En fait s'en était le prototype. Les lésions étant stationnaires depuis plusieurs années, j'appliquais le principe « Wait and see ».

Le malade fut examiné dans le service de médecine, mais on ne trouva aucun trouble de son métabolisme des purines. Je pensais néanmoins que les cristaux de la cornée pouvaient être des urates et qu'il s'agissait d'une goutte monosymptomatique.

Après deux mois l'aspect de l'œil changea : le prolapsus augmenta un petit peu et la conjonctive se perfora en un point, laissant l'iris à nu. Je pensais qu'il était temps d'agir : je séparais la conjonctive de l'iris, excisais le prolapsus, mettais à jour le trou scléral et enlevais une partie de la sclérotique et de la cornée pour les examiner. La brèche fut couverte par la conjonctive qui cicatrisa en peu de temps. La ponction du kyste de l'œil droit permit immédiatement de voir la fissure sclérale bien mieux qu'auparavant ; en deux jours le kyste se remplit à nouveau et reprit son état antérieur.

Observation de EBER

Le 26 mars 1932, M. F..., âgé de 65 ans, me consultait pour une inflammation des yeux, particulièrement de l'œil gauche. Depuis deux ans, il était traité pour un entropion de la paupière inférieure gauche. Au mois de janvier, son médecin avait remarqué la présence d'une zone blanche au niveau de la partie supérieure du limbe nasal à l'œil gauche, zone qui, à la connaissance du malade, n'existait pas antérieurement.

L'examen de l'œil droit révéla un léger argyrosis et une conjonctivite catarrhale chronique.

L'œil gauche était plus irrité que le droit par suite d'un trichiasis inférieur avec érosion superficielle de la conjonctive bulbaire et du tiers inférieur de la cornée. Mais ce que l'on remarquait surtout, c'était un kyste blanc de 6 mm. de long sur 4 à 5 mm. de large, au niveau de la partie inférieure du limbe nasal. Ce kyste débordait de 1 à 2 mm. sur la cornée. Il n'y avait pas d'inflammation à ce niveau. Le reste de l'œil était normal. La tension oculaire était de 34 à droite et de 32 à gauche avec l'appareil de Mc Lean.

Puis le kyste s'agrandit quelque peu et, le 28 mai, le malade était hospitalisé.

L'examen général ne montra rien d'intéressant hormis de vieilles altérations arthritiques au niveau de diverses articulations. Le sujet dit qu'il était atteint de rhumatisme depuis l'âge de 10 ans.

La radiographie oculaire, pour déceler un corps étranger et les examens de laboratoires, furent négatifs.

On excisa le kyste, et la surface scléro-cornéenne exposée, resta humide en dépit des efforts pour l'assécher. L'humeur

aqueuse exsudait à travers un petit point noir près du limbe. Une pression sur le segment antérieur du globe oculaire augmentait l'écoulement. Il n'y avait pas de signes d'inflammation. On recouvrit la zone dénudée d'un large lambeau de conjonctive.

Observation de ARKLE et INGRAM

La malade, une femme de 34 ans, était vue pour la première fois le 6 juillet 1931. Elle se plaignait depuis trois ans d'une sensation d'hypertension oculaire.

A l'examen, il y avait un petit kyste translucide de la conjonctive à l'œil droit, juste en dehors du limbe à 9 heures et immédiatement en-dessous, une zone triangulaire injectée. Dans la cornée adjacente, se voyait une zone infiltrée grisâtre, qui à la lampe à fente semblait formée de petits grains calcaires. Il n'y avait pas d'ulcération.

L'état resta inchangé jusqu'en août 1932, en dépit des traitements locaux les plus variés. La malade fut perdue de vue jusqu'au 19 avril 1934. A ce moment le kyste et la zone injectée étaient sensiblement les mêmes.

En septembre 1934, la zone triangulaire injectée avait disparu, laissant plusieurs vaisseaux dilatés. Le kyste était plus volumineux et, en le regardant avec soin, on pouvait voir deux taches plus foncées, ressemblant à deux trous percés dans la sclérotique, comme si le corps ciliaire sous-jacent était visible. La transillumination accentuait cet aspect.

Le 7 novembre, l'état était inchangé, mais à la transillumination il semblait que les taches sombres étaient en train de confluer.

Le 3 décembre 1934, la malade se plaignit de douleur. A aucun moment la tension ne fut élevée, on traita néanmoins à l'ésérine.

A l'examen suivant, le 14 janvier 1935, le kyste avait disparu. L'acuité visuelle était de 6/6 avec + 0,50 cylindrique, axe vertical.

L'état général de la malade est bon, il n'y a pas d'histoire de rhumatisme ; l'examen général médical est complètement négatif.

Notre cas semble être le premier stade du même état décrit par van der Hoeve dans son cas IV. De 1931 à 1934, le kyste ressemblait beaucoup à une cicatrice filtrante. Depuis l'emploi de l'ésérine, le kyste s'est affaissé, mais l'aspect ne s'est pas autrement modifié.

Observation de MITTER

R. S..., un jeune homme de 24 ans, vint me consulter le 5 juin 1942, pour une baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche, ayant débuté un mois auparavant à la suite d'une douleur frontale gauche.

Dans les antécédents, on notait une lymphadénite et une crise de RAA.

L'examen oculaire montra un œil droit normal, avec vision de 6/45. La vision de l'œil gauche était de 6/25, avec une pupille faiblement dilatée et lente à réagir. Les milieux étaient clairs.

Le B.W. était négatif. Un traitement vitaminé fut institué et l'amélioration de l'acuité visuelle fut rapide.

Au mois de juillet, une semaine après le dernier examen, le malade revint parce qu'il avait remarqué une « petite ligne bleue, fine comme un cheveu » au niveau du limbe inférieur.

L'examen montra une zone d'apparence œdémateuse, de 2 mm. de large et s'étendant de 4 h. à 8 h., tout près du limbe. Il n'y avait aucune vascularisation et pas de larmolement. La conjonctive recouvrant cette zone semblait tendue et amincie.

Rapidement la zone se transforma en kyste d'aspect jaunâtre, qui s'accrut très vite. Malgré cette aggravation, la vision s'améliora jusqu'à 6/30. La tension oculaire était de 18 (Schiotz).

Le sujet revint le 19 mai 1943. L'œil droit était normal. La vision de l'œil gauche était de 6/36. Le kyste avait augmenté de volume et ressemblait à une cicatrice filtrante, mais plus étendue. On remarquait des plis de la descemet. Les milieux étaient clairs, mais la tension oculaire était à 8.

Le 1^{er} août 1946, le malade se plaignait d'une baisse marquée de l'acuité visuelle de l'œil gauche. Le kyste s'était étendu et mesurait 4 mm. de large. A travers la conjonctive on voyait une zone noirâtre, frangée de jaune. On apercevait quelques opacités punctiformes à l'équateur du cristallin. La tension était si faible que l'aiguille du tonomètre ne bougea pas.

Observation de FRANCESCHETTI et BISCHLER

Nous avons eu nous même l'occasion d'observer une altération de ce genre chez une jeune fille de 23 ans. Elle présentait à l'œil droit un prolapsus sous-conjonctival de l'iris datant de quelques jours, précédé, selon ses dires, d'une hyperémie localisée et de quelques sensations douloureuses.

L'excision du prolapsus fut suivie d'une guérison rapide avec vision de 10/10.

S'il s'agit là vraiment d'une affection de même nature (que la Scléromalacie perforante) comme l'ont admis tous les auteurs intéressés, on pourrait du moins lui réserver le nom de Scléromalacie intercalaire ou paralimbique.

SCLEROMALACIE AVEC PORPHYRINURIE

Observation

de URRETS ZAVALIA, MALDONALDO ALLÈNDE et OBREGON OLIVA

Il s'agit d'un homme de 67 ans, Carlos del P. L..., arthritique de longue date et présentant une affection cutanée d'aspect sclérodermique, avec une porphyrinurie chronique.

En regardant les yeux, nous avons une véritable surprise en nous trouvant en présence de lésions bilatérales, symétriques et indolores, se détachant sur une conjonctive légèrement jaunâtre et faiblement vascularisée. Ces lésions sont situées dans la partie externe de la zone découverte qui correspond à la fente palpébrale. Elles présentent un aspect très particulier, s'écartant par ses caractères, de tous les types d'affections oculaires que nous sommes habitués à trouver.

A l'œil droit : dans la partie externe du globe oculaire, séparée du limbe par une distance de 2 mm. et un petit peu en-dessous du diamètre horizontal, on observe une dépression irrégulièrement ronde, dont le plus grand diamètre mesure de 4 à 5 mm., avec des bords à pic et un fond inégal ; dépression plus profonde dans sa partie inféro-interne où elle présente une coloration sombre, comme si l'on voyait par transparence le pigment uvéal et où les bords sont plus abrupts. Toute la zone déprimée est recouverte par la conjonctive qui, sans aucune solution de continuité, s'y glisse avec ses vaisseaux. On a l'impression que la paroi externe du bulbe ait été rongée et il semble que la cavité se soit formée aux dépens de la sclérotique, par destruction et élimination des couches superficielles de cette membrane. La conjonctive qui entoure la dépression est très vascularisée. Une bande de tissu scléral normal, d'environ 2 mm. de large, sépare le limbe de la lésion décrite dont les limites sont en ce point très précises, avec un bord à pic. Dans la conjonctive qui tapisse les bords et le fond de l'excavation, on voit quelques petites masses dégénératives de couleur blanchâtre et de forme irrégulière. En observant attentivement la partie externe, moins profonde, on remarque sous la conjonctive une

plaque mince d'apparence hyaline, couleur de cire avec quelques points où l'opacification est plus grande. Cette plaque se continue presque insensiblement vers l'extérieur avec la sclérotique normale et se termine par un bord très net et à forte pente, du côté de la cavité. Elle ressemble, par son aspect et sa disposition, à un véritable séquestre en voie d'élimination.

Dans la zone qui correspond à la lésion, le limbe est quelque peu irrégulier et on peut observer à la lampe à fente de fines gouttelettes réfringentes, aussi bien sur la cornée que sur la sclérotique, de couleur jaune d'or. Dans la cornée, elles se disposent suivant un arc ou croissant que complète par la partie externe l'arc sénile. A la transillumination, on constate un très sensible amincissement de la sclérotique au niveau de la zone déprimée, spécialement dans sa partie inféro-interne qui correspond au plus profond de l'excavation.

Dans la partie interne, contre le limbe, nous trouvons une pinguecula de couleur jaunâtre, assez en relief, de forme triangulaire, à base cornéenne. A sa surface on trouve de petits foyers dégénératifs blanchâtres et sans son épaisseur, des tissus hypertrophiques. Il existe une fine vascularisation de la conjonctive bulbaire correspondant à la zone d'ouverture de la fente palpébrale. Des gouttelettes réfringentes jaune d'or, sont présentes dans la conjonctive et les parties proches de la cornée, avec la même disposition observée dans la partie externe.

La sensibilité de la cornée et de la conjonctive est encore conservée dans les régions lésées.

Le reste de l'examen oculaire est négatif, sauf une légère artério-sclérose chorio-rétinienne. La fonction visuelle est parfaitement conservée.

A l'œil gauche : (Les lésions étant sensiblement les mêmes, nous ne citons pas le reste de l'examen oculaire.)

Observation de MALBRAN et MANZITTI

Cas I. — D. B..., âgé de 48 ans, célibataire, cultivateur; père mort à la suite d'un cancer de l'estomac à 62 ans. Mère morte à 61 ans à la suite d'une intervention gynécologique. Il a cinq frères, dont un souffre d'une affection similaire (cas 2).

Antécédents personnels : dès l'âge de 14 ans, il présentait une affection généralisée de la peau, de caractère vésiculeux, prédominant sur les régions exposées. Cette affection était douloureuse, elle laissa des cicatrices et causa la chute des ongles.

Douées de chronicité, de nouvelles lésions firent leur apparition à mesure que se cicatrisaient les précédentes. A partir de l'âge de 16 ans, le processus cutané s'améliora, les symptômes diminuèrent mais ne disparurent pas complètement.

L'examen clinique ne décèle pas d'arthrite rhumatismale.

L'examen des urines montre une porphyrinurie chronique abondante.

Examen dermatologique : Il existe dans le visage un amincissement de la peau, cette dernière présentant une coloration mouchetée (*cutis marmorata*) très remarquable dans les régions frontale, malaire, nasale et de l'articulation temporo-maxillaire. Cet amincissement permet d'apercevoir, par transparence, les veines faisant relief. A la palpation, on peut apprécier une consistance scléreuse très particulière de la peau, qui empêche son plissement entre les doigts. Les oreilles, notamment à leur contour, sont amincies, leurs bords aiguisés avec des entailles à la partie supérieure, ayant un caractère cicatriciel. Pigmentation gris ardoise à la zone de la barbe, tournant à une coloration café au lait ou marron aux régions temporales. Alopécie diffuse des régions supérieures du crâne. Les mains ont un aspect très particulier : bien que la région métacarpienne conserve sa configuration normale, celle des phalanges est extrêmement déformée, notamment les secondes et troisièmes phalanges aux articulations grossies. Les doigts sont moitié moins grands que la normale, ce qui leur donne une apparence potelée. Le thorax est entièrement recouvert d'une peau atrophique. Les jambes montrent les mêmes caractères des autres zones cutanées malades. Il y a une hypertrichose du visage et du tronc.

Biopsie de la peau du cou : Epiderme légèrement atrophique, couche basale pigmentée ; quelques lymphocytes périfolliculaires ; dégénération des fibres collagènes dans le derme superficiel, homogénéité des faisceaux collagènes et diminution des éléments cellulaires du derme. Les annexes de l'épithélium conservent leur aspect normal avec augmentation du nombre des fibroblastes autour des follicules. Diagnostic dermatologique : dermato-sclérose, porphyrie chronique.

Examen oculaire : Le malade se plaint d'une sensation de démangeaison aux yeux, avec une photophobie dont il souffre depuis quelques mois. Ces malaises sont plus marqués en plein air.

L'œil droit montre sur la sclérotique, à la hauteur de la fente palpébrale et symétriquement côté nasal et temporal, à 3 ou

4 mm. du limbe, une perte de substance en surface, quelque peu irrégulière, à bords nets, de configuration allongée dans le sens vertical, de la grosseur d'une lentille et avec quelques vaisseaux dilatés. Du côté nasal, le trou se montre plus profond, de forme triangulaire, avec des bords nets. La conjonctive du cul-de-sac inférieur montre des formations folliculaires et de l'œdème au point lacrymal. Les paupières sont épaissies, avec les mêmes caractères déjà mentionnés pour les autres régions atteintes ; l'éversion des paupières supérieures est difficile à cause de la sclérose cutanée. Hypoesthésie cornéenne. On peut observer, comprise entre les deux tiers supérieurs et le tiers inférieur de la cornée, une opacité en forme de bande horizontale légèrement oblique, avec une extrémité nasale plus élevée, d'une largeur atteignant $\frac{1}{5}$ du diamètre cornéen ; la densité de l'opacité est plus grande au centre. A l'aide de la lampe à fente, on constate que cette opacité est constituée de petits points brillants, disséminés et entremêlés à d'autres points plus gros, de couleur jaune-rougeâtre et réfringents. Ils sont situés dans le $\frac{1}{5}$ antérieur du stroma, arrivant jusqu'en dessous de l'épithélium, bien que le respectant. L'aspect, étudié par réflexion, est un peu celui de l'œdème de la cornée, les éléments plus gros donnant l'impression de gouttelettes d'huile à reflets dorés ou irisés. La chambre antérieure, le cristallin et les autres structures sont normaux. L'acuité visuelle est de 10/10.

L'œil gauche présente la même altération sclérale que le droit, bien que moins prononcée. Il n'existe pas dans la cornée, d'altération en forme typique de bande, mais la topographie de la lésion est la même, ses éléments sont moins confluent et les bords de l'opacité moins nets. Au limbe, sous la conjonctive, amas de petites taches colorées, semblables à celles de la cornée. Le reste de l'examen est négatif ; l'acuité visuelle est de 10/10.

Cas II. — Il s'agit du frère du précédent, âgé de 43 ans, qui présente les mêmes lésions oculaires et cutanées, mais à un degré moindre. Ils se ressemblent extraordinairement.

Observation de SENA et CERBONI (citée par Malbran)

Femme âgée de 59 ans, de 1 mètre 60 de taille et pesant 85 kilos.

On constatait chez elle, des pertes de substance sclérale. Celles-ci se voyaient près du méridien horizontal, recouvertes d'une

conjonctive hypervascularisée ne montrant aucun dommage apparent. La lésion, d'allure chronique, datait de plusieurs années, sans réaction douloureuse ni répercussion sur la capacité visuelle de la patiente. A la rigueur, sauf la remarque d'avoir toujours les yeux injectés, elle ne montrait guère de malaise subjectif, ne venant consulter que pour un examen de la réfraction. Les auteurs mentionnent aussi l'existence d'obésité, de gibbosité, d'une hypertrichose généralisée, de « sclérodermie » avec légère ichtyose et trouvent un taux assez élevé de porphyrine dans les urines.

Observation de CARRERAS DURAN (cité par Malbran)

Le cas présenté par Carreras Duran possède une grande analogie avec tous les autres, bien que les symptômes cutanés s'y retrouvent avec plus d'intensité.

Il s'agit d'un homme de petite taille, avec porphyrinurie, montrant des lésions sclérolales typiques et des taies avec vascularisation cornéenne. En outre, c'était un allergique, mais qui n'avait jamais eu de rhumatisme. Son affection de la peau remontait à l'enfance. Il avait un frère et un neveu, atteints de la même affection.

Observation de KUHNT (citée par Petit)

Cet auteur observa une nécrose circonscrite de la sclérotique aux deux yeux, chez un jeune homme de 18 ans, atteint par ailleurs d'hydroa vacciniforme avec porphyrinurie chronique. Les lésions cutanées se reproduisaient chaque année aux mains et au visage.

L'examen oculaire montrait une perte de substance dans l'épaisseur de la sclérotique, située à 7 mm. du limbe et au fond de laquelle apparaissait l'uvéa.

Les bords étaient comme taillés à l'emporte-pièce.

Les lésions étaient symétriques et semblables des deux côtés.

SCLERITE NODULAIRE NECROSANTE

Nous reproduisons seulement quelques-unes des observations recueillies.

Observation de HOLTHOUSE

Sarah S..., veuve de 71 ans, vint en observation en janvier 1890. Mère de huit enfants, elle avait toujours été en très bonne santé, sauf durant les douze derniers mois où elle avait souffert de rhumatisme et maigri.

Se présentant elle-même à la consultation, elle apparut en mauvais état général. Il y avait un élargissement des articulations phalangiennes des deux mains.

Sur le côté externe de l'œil droit, près de la cornée, il y avait un nodule de couleur sombre avec deux taches de coloration plus claire au sommet. L'ensemble était apparemment solide et très congestionné. Un nodule semblable, mais plus petit, existait sur le côté interne du même œil. Le cristallin était opaque.

A l'œil gauche, on trouvait aussi un nodule épiscléral sur le côté interne, mais bien moins étendu et congestif que ceux de l'œil droit.

Les deux yeux étaient très douloureux.

Pensant qu'il s'agissait d'un cas d'épisclérite sévère, d'origine rhumatismale, on prescrivit du salicylate de soude par voie générale et de la pommade jaune en application locale. Ce traitement fut poursuivi de nombreuses semaines. L'œil gauche s'améliora lentement jusqu'à la disparition complète du nodule, qui laissa seulement une tache sombre. A l'œil droit, le nodule externe s'améliora également alors que le nodule interne ne fit que s'aggraver.

Le 3 mai, le nodule interne de l'œil droit devint double du nodule externe et présenta trois points de couleur claire à sa surface. Cinq mois plus tard, le nodule externe avait disparu, laissant une tache sombre; le nodule interne ne se modifia pas. La conjonctive recouvrant ce nodule, seulement congestionnée jusqu'ici, était très nettement ulcérée en deux points. La tension oculaire était basse; l'énucléation fut proposée, mais la malade refusa. L'iodure de potassium, essayé, fut sans effet.

En novembre, l'état était inchangé, sauf que l'ulcération inférieure s'était agrandie. La douleur persistait. La malade fut alors perdue de vue.

Elle ne revint qu'au début de cette année (1893). Un changement remarquable s'était opéré dans son œil droit. La cornée

était opaque, le globe très rapetissé, et la douleur constamment présente. L'œil gauche était dans le même état qu'auparavant.

L'énucléation, à nouveau proposée, fut acceptée. L'intervention eut lieu le 15 avril. Depuis cette date, la malade n'a plus de troubles. L'état de l'œil gauche, à part quelques opacifications, est satisfaisant.

Observation de OAST

Le sujet était un homme de 76 ans, d'aspect robuste, n'ayant jamais eu de maladie sérieuse ou de symptômes pouvant faire penser à une arthrite rhumatismale. J'aimerais insister sur ce fait, parce que dans trois des quatre cas de van der Hoeve, la polyarthrite accompagnait de façon remarquable, le tableau scléral.

Le malade avait été vu pour la première fois à la clinique, deux ans auparavant, à la suite d'un traumatisme de l'œil actuellement atteint (œil gauche). L'atteinte avait été sévère, non pas à en juger par l'aspect extérieur (tout ce que l'on pouvait voir était une petite lacération conjonctivale de 4 à 5 mm. de long, près du limbe temporal), mais à cause d'une hémorragie étendue du vitré, réduisant la vision à la perception des mouvements de la main et empêchant l'examen du fond d'œil. On pensa que la sclérotique n'avait pas été perforée, la tension restant normale et aucun corps étranger n'ayant été décelé à la radiographie.

Quelques semaines après ce traumatisme, l'œil devint calme ; il fallut cependant trois mois, avant que le vitré ne devint assez clair pour permettre un examen satisfaisant du fond d'œil qui ne montra aucune altération importante. A ce moment, l'acuité était remontée à $\frac{2}{3}$ sans correction.

Quinze mois après ce traumatisme apparut un nodule inflammatoire de 5 mm. de diamètre à environ 6 ou 7 mm. de distance du limbe et juste au niveau de l'insertion des fibres du muscle droit supérieur. Ce nodule était légèrement douloureux et rouge, avec un centre nécrotique jaunâtre : il paraissait placé profondément sous la conjonctive. Pensant que c'était un abcès, on l'incisa, mais aucun pus ne sortit, seulement une matière caséeuse. Après quelques semaines, ce nodule disparut et l'on s'aperçut que la sclérotique était virtuellement détruite, laissant apparaître l'uvée bleuâtre, sauf au niveau d'une mince couverture de tissu cicatriciel. Tandis que le nodule primitif était en voie de résorption, un nodule semblable apparaissait à peu de distance du premier et ce cycle se répéta ultérieurement, les lésions se déplaçant suivant le sens des aiguilles d'une montre.

Jusqu'à présent, les deux tiers de la circonférence ont été traversés.

Par endroits, ces foyers avaient eu tendance à fusionner, laissant alors de grandes perforations. La cornée resta toujours claire ; il n'y eut pas d'atteinte de la partie antérieure de l'uvée. Les examens de laboratoire furent négatifs. Une biopsie montra un tissu de granulation et des débris cellulaires.

Observation de VERHOEFF ET KING

C. M., âgé de 52 ans, fut hospitalisé le 9 décembre 1936, se plaignant d'une « tumeur » douloureuse de l'œil gauche, avec diminution de l'acuité visuelle et céphalées.

Un an auparavant était apparue une inflammation de la partie externe de l'œil gauche. Le malade avait remarqué la « tumeur » depuis au moins trois mois. La vision était faible à cet œil depuis plusieurs années. Quelques semaines avant son admission à l'hôpital, il avait eu fréquemment de fortes céphalées avec une douleur irradiant du cou au bas du dos.

Dans les antécédents généraux, on note un rhumatisme articulaire apparu il y a une quinzaine d'années. Depuis un épisode aigu, le malade est obligé de se servir de béquilles ou d'une chaise roulante pour se déplacer. Son état arthritique est actuellement stationnaire.

A l'examen oculaire, la vision de l'œil droit est de 10/10, il n'y a rien d'anormal par ailleurs.

A l'œil gauche, la vision est de 6/200 avec correction ; la cornée est claire, la pupille ronde réagit normalement ; les milieux sont clairs et la tension est normale.

Situés sur la sclérotique, du côté externe, existent cinq nodules lisses, d'apparence cireuse. Le plus grand, d'environ 5 mm. de diamètre et de 2,5 mm. de hauteur, est placé légèrement en-dessous du méridien horizontal, son bord antérieur à 2,5 mm. du limbe cornéen. Les autres nodules, chacun de 3 ou 4 mm. de diamètre, sont situés tout près du plus grand : deux au-dessus, deux au-dessous de lui. Les nodules, couverts par la conjonctive, sont fermes et sensibles à la pression. Tout autour, les vaisseaux conjonctivaux sont considérablement dilatés. Cliniquement, le tableau suggère quelque peu une sclérite nodulaire tuberculeuse.

Au fond d'œil, la papille est normale. Dans la région maculaire on voit de fines altérations qui rappellent une dégénérescence kystique. La région temporale supérieure montre quelques

petites taches pigmentées et une zone assez large de pigmentation irrégulière : séquelles de chorio-rétinite.

Une semaine après l'admission du malade, on décidait de prélever un morceau du plus grand des nodules, pour examens histologique et bactériologique. L'incision mit à jour trois gouttes d'une matière jaunâtre. La conjonctive soigneusement suturée, cicatrisa rapidement.

Huit semaines après la biopsie, le malade revint à l'hôpital dans le service des arthritiques. Il dit que la « tumeur » avait progressivement diminué mais que la douleur oculaire persistait. L'œil droit était toujours normal. L'œil gauche, considérablement injecté, conservait la même acuité visuelle. Le grand nodule avait complètement disparu, laissant une zone déprimée presque circulaire, sorte de cavité sclérale de 4,5 mm. de diamètre. Son bord antérieur était à 3,5 mm. du limbe ; elle avait une coloration noir-bleuâtre. Autour, les nodules restaient inchangés : ils étaient encore lisses, recouverts par la conjonctive et élevés d'environ 2 mm. La tension était normale, la cornée claire ainsi que les milieux transparents.

Un mois après, l'œil devint très douloureux. Le globe était extrêmement tendu, la région affectée plus congestionnée et la sclérotique était amincie.

Un mois plus tard, un nouveau nodule était apparu au bord postérieur de la cavité, le malade priait continuellement qu'on lui enleva l'œil. L'énucléation fut décidée et eut lieu le 17 avril, époque à laquelle la sclérite durait depuis probablement 15 mois.

Observation de PAUFIQUE. CHAVANNE. ROUGIER ET J. WERTHEIMER

Mme M..., âgée de 37 ans, fut toujours en bonne santé jusqu'à l'âge de 30 ans. En 1943, douleurs sacro-iliaques droites avec adénite cervicale bilatérale : on porte le diagnostic de sacro-coxalgie tuberculeuse.

Les premiers troubles oculaires apparaissent trois semaines après le début de son immobilisation. Il s'agit de petits nodules scléraux, périlimbiques, au niveau des deux yeux, avec douleurs oculaires, larmoiement et baisse progressive de la vue, surtout à droite. M. le Professeur Bonnet, pratique une iridectomie totale de l'œil droit en mai 1948.

L'état visuel continuant à s'aggraver, la malade consulte de nouveau : à l'examen, la vision à droite est de 1/20 avec une myopie de cinq dioptries, à gauche de 1/4 avec myopie de trois dioptries. L'inspection montre de gros yeux, dont le volume semble encore augmenté par les sclérectasies limbiques :

A l'œil droit, on remarque un naevus de la conjonctive bulbaire, à 9 H., dont la vascularisation et la taille font poser l'indication opératoire immédiate. Il s'agit d'une transformation maligne vers le naevo-carcinome. De plus, entre 4 H. et 8 H., existent quatre nodules limbiques assez saillants (1 à 2 mm.), ovoïdes et violacés. Les fibres sclérales ont presque disparu totalement à ce niveau et l'on aperçoit sous la conjonctive intacte, le stroma ciliaire qui paraît atrophique, comme s'il était étiré. Il existe parfois une mince bande de sclérotique apparemment saine, entre l'ectasie et le limbe cornéen. Dans la partie supérieure de la sclère existent quatre à cinq zones d'usure, à 1 mm. du limbe, amorces certaines d'ectasies, où le tissu scléral est peu dense et prend des reflets bleutés dus au corps ciliaire sous-jacent. Ces dernières lésions sont à un stade de début et l'on se demande si l'absence de voussure n'est pas due à la pression continuelle de la paupière supérieure sur cette zone, s'opposant aux ectasies inférieures, saillant dans l'ouverture palpébrale.

Par ailleurs, la cornée est normale, sans descémétite. L'iris est atrophique avec iridectomie totale de 9 H. à 12 H. Le cristallin opalescent est légèrement subluxé en arrière, au niveau de l'iridectomie et présente de solides adhérences au reste de l'iris. Au fond d'œil, la papille est pâle et atrophique. Le tonus est bon.

A gauche, les lésions sont moins avancées. La cornée est normale dans son ensemble. Au limbe, de 3 à 5 H., on note quelques vaisseaux résiduels et une opacité de la descemet. Par contre, il existe un gros nodule allant exactement jusqu'au bord cornéen, de 3 mm. de long, 2 mm. de large et saillant de 1 mm. Il est sur le méridien de 8 H. L'iris est atrophique et ectasié dans le nodule ; le sphincter et les fibres péri-sphinctériennes sont respectées. La profondeur de la chambre antérieure est normale. Dans la zone irienne où les fibres ont disparu, on voit directement le cristallin.

Du point de vue général, l'aspect radiographique et la guérison de l'arthrite en un an et sans séquelles, permettent d'éliminer une sacro-coxalgie et d'affirmer un rhumatisme tuberculeux de Poncet.

Le 2 juin, intervention sur l'œil gauche : prélèvement d'un greffon de sclérotique sur un œil de cadavre ; on le taille de la dimension du nodule que l'on veut obturer et on passe à l'avance des fils de contention. Dissection et ablation de la sclérotique malade au niveau de la hernie, sans issue de vitré. Mise en place et suture du greffon par des points séparés ; recouvre-

ment conjonctival partiel, débordant le greffon. Suites opératoires simples.

Observation de BELZ, BARUT et BOUCHEL

Il s'agit du jeune Michel Le Cor... âgé de 16 ans. Dans les antécédents, on relève une primo-infection suivie de pleurésie.

Quatre ans plus tard, une première poussée de sclérite gauche, accompagnée d'amaigrissement et d'hydarthrose torpide du genou. La cuti est alors fortement positive. La sclérite guérit en un mois après traitement de Charpy et injections sous-conjonctivales de pénicilline. La seconde atteinte oculaire a lieu trois ans après la première accompagnée cette fois d'un amaigrissement de 10 kilos. Un mois après, un examen pratiqué à Grenoble, montre un nodule proéminent, situé à un demi-centimètre du limbe, sur 12 H. La ponction ramène une masse caséeuse. La culture et l'inoculation au cobaye, furent négatives. Quelques jours plus tard apparition d'un second nodule près du limbe sur 11 H. On note une infiltration profonde de la cornée et des douleurs vives irradiant au front. Le traitement : streptomycine intra-musculaire, calcium intra-veineux, salicylate de soude et injections sous-conjonctivales de pénicilline, n'ayant pas apporté d'amélioration, le malade est évacué sur l'hôpital militaire Desgenettes à Lyon, dans le service du Docteur Belz.

Le malade est vu pour la première fois dans ce service, le 21 juin 1950 :

Les signes fonctionnels à l'œil gauche sont importants : douleurs intenses, photophobie, larmoiement et vision à 2/10.

L'examen révèle de 10 H. à 12 H., une saillie de boutons scléreux conglomérés, juxta-limbique, de coloration rouge-vineuse. La pupille piriforme est attirée vers 12 H. Un double réseau vasculaire superficiel et pré-descémétien a envahi la cornée. On note de la buée cornéenne et quelques pigments sur la cristalloïde antérieure. Le fond d'œil est inexplorable.

Quant à l'œil droit, il est intact.

Le 30 juin, on observe une *fistulisation* sur 12 H. 30, à 5 mm. du limbe.

On fait de la radiothérapie anti-inflammatoire et des injections sous-conjonctivales de streptomycine. Peu après, la fistule se bouche, le tonus redevient normal. Le traitement étant poursuivi, on assiste à la rétrocession des troubles fonctionnels. La

vision s'améliore ; on note cependant au fond d'œil, un œdème papillo-maculaire. L'état du segment antérieur est amélioré. A la campimétrie, on relève un scotome para-central.

Le 14 septembre, apparition d'un nodule de sclérite sur 6 H. L'œdème papillo-maculaire persiste ; l'hémoagglutination est négative.

Le 2 octobre, la vision de l'œil gauche est à 10/10 avec ($115^{\circ} + 3$) + 4. Le fond d'œil est normal ; il n'y a plus de tyn-dall. Les nodules de 11 H. à 12 H., sont cicatrisés, celui de 6 H. continue une évolution torpide et sans douleur vers la guérison.

Depuis trois mois, le malade est pratiquement guéri.

Observation de FRANCESCHETTI ET BISCHLER

Lorsqu'en 1943, nous avons vu pour la première fois notre malade, un homme de 68 ans, il souffrait depuis trois mois d'une affection douloureuse de l'œil gauche, l'œil droit étant amblyope.

La partie supéro-interne de la sclérotique était le siège d'un bourrelet très proéminent, fortement hyperémié, s'étendant de 9 à 12 H., au-dessous duquel transparaissait une plaque grisâtre, rubanée et à bords nets. A 5 H., se trouvait une tache foncée semblable, plus petite, constituée par une fossette du tissu scléral. Il y avait un astigmatisme cornéen de 3,5 dioptries, axe 40° , la vision était réduite à 4/10 avec correction. Les douleurs, excessivement violentes, avaient conduit le malade à un état de prostration tel, qu'il fut admis immédiatement en clinique. A part une lithiase biliaire latente et des déformations de spondylarthrose de la région sacro-iliaque, sans autres symptômes rhumatismaux, les nombreux examens pratiqués ne révèlent rien de particulier.

Après quelques semaines, l'injection diminue, la bosselure s'aplatit, la tache ardoisée se dégage et les douleurs s'apaisent. Mais à peine l'amélioration s'est-elle fait sentir qu'apparaît un nouveau nodule, centré d'un point jaune, à côté de la lésion précédente et les douleurs reprennent de plus belle.

On assistera dès lors à de nombreuses répétitions du même cycle : à mesure que le nodule en évolution se cicatrise, un nouveau surgit à côté de lui, l'inflammation se déplaçant régulièrement dans le sens des aiguilles d'une montre et prenant successivement tous les quadrants. Enfin, un an après l'entrée

en clinique, le tour complet étant achevé, la guérison survient. Relevons qu'après avoir augmenté jusqu'à 10 dioptries avec vision réduite à 1/10, l'astigmatisme corneen diminue petit à petit, tandis que son axe se modifie et la vision remonte progressivement. L'incision des nodules semble avoir hâté leur guérison. Elle a donné issue pour l'un d'eux, à une masse nécrotique sous laquelle la sclérotique était percée d'un petit trou.

Or, quatre ans après la guérison de l'œil gauche, la malade revient présentant à l'œil droit, cette fois-ci, dans le secteur nasal de la sclérotique, une bosselure indolore, s'accompagnant d'une injection modérée. L'opération révèle qu'il s'agit d'un séquestre de sclérotique, contenu dans une petite cavité. La guérison se produit, laissant une fossette, mais pas de perforation proprement dite.

Observation de ROSET, HENRY et ALGAN

Cas I. — Sujet âgé de 78 ans, acromégale, mais sans rhumatisme articulaire, en dehors d'un « morbus coxae senilis ».

Au point de vue oculaire, nous notons alors les signes évidents d'une sclérite : hyperémie conjonctivale et sclérale de l'œil gauche, dans le secteur externe. L'acuité est de 2/10 de ce côté et de 4/10 à droite. Il existe un gerontoxon accentué et des opacités cristalliniennes bilatérales. Le segment antérieur est normal, ainsi que le fond d'œil.

Le tableau oculaire s'est rapidement modifié, lorsque quatre mois plus tard, nous revoyons le malade. La scléromalacie est cette fois évidente : entre 1 H. et 3 H., à 5 mm. du limbe, une perforation sclérale s'est creusée ; elle mesure 5 mm. de long sur 3 mm. de large. Ses bords sont irréguliers. Une conjonctive hyperémiée passe en pont au-dessus d'elle, laissant voir le fond constitué par l'uvée. Il existe de ce côté gauche, une irido-cyclite fruste. L'œil droit est indemne.

Un traitement récalcifiant et vitaminé est institué. Quelques semaines plus tard, devant la panophtalmie menaçante, et sur les instances du malade qui souffre, on doit se résoudre à l'énucléation.

Cas II. — Il s'agit d'une femme de 38 ans qui vint nous consulter pour une hyperémie conjonctivale bilatérale, en secteur, qui l'inquiète.

A l'examen, sur ce fond d'hyperémie, à 2 mm. 5 du limbe à droite, entre 11 H. et 1 H., se détachent cinq plages amincies, dont le fond laisse deviner l'uvée par transparence. Chacune de ces plages mesure environ 1 mm. 5. A gauche, nous n'en relevons qu'une seule.

L'iris est normal, les cristallins transparents. L'examen du fond d'œil droit décèle en regard des plages scléromalaciques, des exsudats rétinien que nous interprétons comme une réaction focale inflammatoire. L'acuité visuelle est de 9/10 à chaque œil.

Au point de vue général, cette femme souffre de polyarthrite depuis l'âge de 20 ans sans que la radiographie ne décèle de lésions ostéo-articulaires. Elle se plaint également de sciatgie droite depuis trois ans et la recherche des points de Valleix est positive. Ici aussi, il y a accélération de la vitesse de sédimentation.

PLAQUES SCLERALES HYALINES SENILES

Observation de PILLAT

La malade, une femme de 88 ans, fut opérée en 1923 d'une cataracte sénile de l'œil droit. L'observation prise à cette occasion, notait « qu'à travers la conjonctive atrophique, les tendons des muscles oculaires brillent d'un éclat de soie, près de leur insertion ».

Actuellement, l'examen physique général décèle une bronchite chronique avec asthme et une arthrite déformante au niveau de quelques articulations digitales, s'installant progressivement depuis 20 ans. L'urine ne contient ni sucre ni albumine. Le B.W. est négatif.

A l'examen oculaire, on remarque au niveau des deux yeux, quatre bandes noires sensiblement verticales, correspondant aux lignes d'insertion des deux droits externe et interne, mais situées un peu en avant. A la périphérie de ces bandes on voit nettement briller à travers la conjonctive, les tendons de ces muscles. Au niveau des bandes la conjonctive est normale, mais déprimée. Relevons que ce sont bien des lésions de la sclérotique ; leur couleur est due non pas à une pigmentation, mais au corps ciliaire qui apparaît à travers la sclérotique transparente. Les

dimensions moyennes de ces lésions sont les suivantes : longueur 5 à 6 mm., largeur 1,5 mm. Leur forme est celle d'un rectangle aux angles arrondis et aux côtés dentelés. Toutefois, les bords tournés vers la cornée sont plus nets que les autres.

A la lampe à fente, les bords des lésions sont doublés d'une ligne claire. La coloration noire n'est pas homogène, on trouve des ponts et des îlots de tissu scléral plus clair. Le faisceau étroit de la lampe ne traverse pas les bandes, comme le tissu transparent de la cornée, mais on se rend compte que la réflexion à partir de la profondeur est bien plus faible que sur la sclérotique normale, ce qui montre que le faisceau pénètre plus profondément au niveau des lésions.

A la transillumination, les bandes sclérales apparaissent comme de petites fenêtres rouge-clair, nettement délimitées.

Les insertions des droits supérieurs et inférieurs ne sont pas si foncées, il n'existe qu'une petite ligne sombre à leur niveau.

Nous avons donc affaire ici, à une dégénérescence sénile particulière du tissu scléral, près des insertions des muscles horizontaux et à un degré moindre, au niveau des muscles droits supérieur et inférieur.

Il s'agit d'un amincissement de la sclérotique et d'une transparence anormale de celle-ci par déshydratation.

Observation de GRAVES

Une femme de 70 ans vint me trouver pour un examen de la réfraction. Elle avait une légère irido-cyclite, comme le montraient des précipités de la cornée et des adhérences pupillaires.

Dans l'œil gauche, il y avait une petite zone sclérale sombre et bien délimitée, du côté temporal. Son extrémité supérieure était à peu près au même niveau qu'un plan horizontal passant par le milieu de la cornée. La tache sombre indiquait sans doute que l'altération avait pénétré la sclérotique à une profondeur approchant de très près le corps ciliaire. La lésion, située à 4,5 mm. du limbe, mesurait 4,5 mm. de longueur sur 2 mm. de large. Le bord équatorial était irrégulier ; le bord inférieur était sur un plan horizontal légèrement au-dessus du bord inférieur de la cornée.

Je ne pus voir d'abord aucune altération dans l'œil droit. Il n'y avait pas de zone sombre, mais en cherchant bien, je trouvais une plaque également bien définie qui, n'étant pas grise, péné-

trait à une profondeur probablement moindre que la plaque de l'œil gauche.

On ne remarquait aucune plaque dans les parties supérieures et inférieures de la sclérotique.

Observation de CULLER

M. C., une femme de 79 ans, présentait à chaque œil, une zone sclérale sombre au niveau de l'insertion du muscle droit interne, zone qui fit penser à une altération hyaline.

A la lampe à fente, l'aspect était celui d'un petit trou carré, situé dans les couches superficielles de la sclérotique et permettant de voir le corps ciliaire sous-jacent. Au-dessus de la lésion, la conjonctive, légèrement congestionnée, n'était ni surélevée, ni déprimée. La coloration était semblable à celle d'un staphylome scléral, gris ardoise.

Les dimensions des lésions étaient les suivantes :

Œil droit : diamètre vertical moyen : 5,4 mm. ; diamètre horizontal : 2 mm. ; distance du limbe au bord médian de la lésion : 3,2 mm.

Œil gauche : diamètre vertical moyen : 3,3 mm. ; diamètre horizontal : 1,3 mm. ; distance du limbe au bord médian de la lésion : 2,9 mm.

ETUDE CLINIQUE

ETUDE CLINIQUE

LA SCLEROMALACIE PERFORANTE

La Scléromalacie perforante, décrite, pour la première fois, par van der Hoeve en 1930, est une affection rare, puisque quinze observations authentiques, seulement ont été publiées à ce jour. Ce petit nombre de cas est cependant suffisant pour dresser un tableau clinique précis.

La Scléromalacie perforante apparaît chez des sujets âgés de plus de 50 ans ; le malade le plus jeune (cas II de Rochat) avait 54 ans ; le plus âgé, celui de François, avait 71 ans. Elle est plus fréquente chez les femmes : trois observations seulement, celles de Winkler Prins, Dienstbier et de Paufigue-Moreau, ont trait à des sujets de sexe masculin. Fait remarquable, la Scléromalacie perforante survient presque toujours sur un terrain rhumatismal : seuls les malades de Dienstbier (cité par François) et de Paufigue-Moreau, étaient indemnes de tout symptôme de rhumatisme. Il s'agit dans tous les cas de Polyarthrite chronique évolutive (P.C.E.). Certains malades tels ceux de Rochat, Renard, François, étaient grabataires. L'atteinte de la sclérotique est presque toujours bilatérale. Les yeux peuvent être pris simultanément ou, ce qui paraît plus fréquent, l'un après l'autre.

Si les caractères généraux de la Scléromalacie perforante concordent dans l'ensemble des observations, celle de Paufigue-Moreau est la seule à faire exception sur les points suivants :

- Le sexe : il s'agit d'un homme.
- l'état général : il n'y a pas de rhumatisme articulaire.
- l'atteinte oculaire : elle est unilatérale.

Là se bornent les différences, le tableau oculaire étant celui d'une Scléromalacie perforante typique.

PÉRIODE DE DÉBUT.

Quelques observations relatent la période de début de la Scléromalacie perforante, soit par l'observation directe du malade, soit par l'interrogatoire. Ce sont celles de van der Hoeve, Zanen et de Laet, Renard-Lelievre et Mazel.

Au niveau d'un œil ou des deux, on peut observer la présence de nodules ou de plaques jaunâtres, de forme arrondie, dont le diamètre varie entre deux et trois millimètres. Ces nodules sont intra-scléreaux et, de ce fait, font légèrement saillie sous la conjonctive. Ils siègent entre le limbe et l'équateur, sur un quelconque quadrant de la sclérotique. Leur aspect évoque quelque peu celui d'un abcès ; l'incision ne livre cependant jamais de pus, seulement « une sorte de détritüs », selon l'expression de van der Hoeve. L'examen histologique, montrera qu'il s'agit de tissu scléral nécrotique.

La conjonctive recouvrant les nodules est d'apparence saine, mais, à la lampe à fente, elle apparaît plus ou moins atrophique ; elle était même absente en deux endroits dans le cas de François. Elle ne présente jamais aucun signe d'inflammation. Le sujet n'accuse pas la moindre douleur oculaire. Cette absence de signes fonctionnels, est une des caractéristiques de la Scléromalacie perforante.

La cornée, les milieux transparents, le fond d'œil sont normaux, sauf altérations relevant d'une autre cause. L'acuité visuelle n'est pas diminuée par rapport à ce qu'elle était avant l'apparition des nodules. La tension oculaire est normale.

PÉRIODE D'ÉTAT.

La période d'état se caractérise par l'apparition des perforations sclérales. La plupart des malades n'étant vus qu'à ce stade, la période d'état est mieux connue que la période de début.

Dans certains cas, celui de Paufigue-Moreau par exemple, le sujet vient consulter l'Ophtalmologiste pour une petite tache noire « du blanc de l'œil », dans d'autres c'est un médecin qui demande l'avis du spécialiste, pour une tache semblable observée chez un malade.

Les observations de Zanen et de Laet, de Renard et collaborateurs et de François, décrivent l'état de certaines lésions juste avant la perforation. Dans la première, les lésions de l'œil gauche sont encore au stade de début, mais dans l'œil droit, où elles sont plus avancées, se remarque une plage, non pas en saillie comme à gauche, mais en creux. Dans l'observation de Renard, à côté des nodules, existent des taches plus ou moins sombres de quelques millimètres de diamètre, qui sont des plages d'amincissement de la sclérotique. François note qu'à l'œil droit de sa malade « toute la partie externe de la sclérotique présente une teinte gris-bleuâtre, plus foncée à certains endroits ». Il ne semble pas que des nodules aient précédé ces plages d'amincissement, serait-ce alors un autre mode de destruction du tissu scléral?

A un stade évolutif plus avancé semblent correspondre les lésions du malade de Soriano et Riva : dans le fond d'une perforation subsiste une plage centrale de sclérotique, de teinte gris-jaunâtre, qui n'a pas l'aspect nacré de la membrane saine.

Aucune observation ne signale l'expulsion spontanée du tissu nécrotique des nodules, ni l'élimination de séquestres de sclérotique. Faut-il admettre que le nodule se résorbe lentement, laissant une perforation sclérale à sa place ? Les observations de Zanen et de Laet, de Soriano et Riva et de François, sont en faveur de ce processus.

Admettant cette résorption, chaque nodule donne lieu à un véritable trou, intéressant toute l'épaisseur de la sclérotique. De forme ovale ou arrondie, il présente des bords abrupts, très nets, comme s'il avait été taillé à l'emporte-

pièce. Dans le fond, l'uvée noirâtre est à nu ; c'est elle qui donne cet aspect de tache sombre de la sclérotique.

La conjonctive, toujours plus ou moins atrophique, se glisse dans l'excavation et tapisse la surface externe de l'uvée. Au niveau de certaines perforations, elle peut se réduire à quelques lambeaux ; il arrive même qu'elle soit complètement détruite.

A ce stade, les perforations sclérales mesurent de un à trois millimètres de diamètre, comme les nodules qui les précédaient. Leur nombre est variable : dans le cas de Zanen et de Laet, les multiples petits trous, donnaient à la sclérotique l'aspect typique « du fromage de gruyère ». Les perforations près du limbe inférieur, chez le malade de Soriano et Riva, formaient dans les deux yeux un véritable chapelet.

Dans quelques observations, dont la plus caractéristique est celle de Renard, les lésions sont observées à leurs différents stades : nodules, petites perforations et perforations étendues.

Il est à noter que l'uvée, même entièrement à nu (c'est-à-dire même lorsque la conjonctive ne la recouvre pas), ne fait jamais hernie dans les perforations et qu'elle soutient à elle seule, une tension oculaire normale.

L'absence de signes fonctionnels n'est pas moins remarquable. Aucun phénomène inflammatoire, localisé ou diffus, de la conjonctive bulbaire ou de l'épiscière n'est en général observé. Cependant, van der Hoeve ainsi que Zanen et de Laet, signalent une inflammation très discrète, non en rapport avec l'étendue des lésions. L'acuité visuelle n'est pas diminuée. Enfin, le malade ne se plaint ni de douleur profonde ni de douleur superficielle.

Quant au reste de l'œil, van der Hoeve trouve une opacification dégénérative de la cornée et un iris atrophique, Duke-Elder, un ulcère supérieur de la cornée, de type atrophique et indolore. Zanen et de Laet constatent « un très léger Tyn-dall et l'épreuve à la fluorescéine, selon la méthode d'Ams-

ler et Hubert, montre une perméabilité anormalement élevée à l'œil gauche, mais relativement modérée par rapport à l'étendue des lésions visibles au niveau de la sclérotique ».

Mais, en règle générale, la cornée, les milieux transparents, le fond d'œil sont normaux. Il en va de même pour le champ visuel et le tonus oculaire, sauf dans le cas de Soriano et Riva, où le tonus de l'œil gauche était augmenté.

EVOLUTION.

Très lentement, les perforations sclérales s'agrandissent par leur périphérie. Les trous voisins se rapprochent ainsi insensiblement jusqu'à se réunir, formant alors de grandes perforations polygonales. Au niveau de ces dernières, la conjonctive est généralement détruite. Mais comme nous l'avons vu précédemment, il n'est pas besoin que ce stade soit obligatoirement atteint pour qu'elle fasse défaut (rappelons que dans le cas de François, elle était absente au niveau d'une plage d'un jaune franc, située entre deux perforations).

L'apparition de nouvelles cavités sclérales, l'extension des premières peuvent arriver à former une véritable ceinture de perforations de la sclérotique autour de la cornée.

Il est manifeste que ces lésions n'ont aucune tendance à régresser. *Nul tissu néo-formé ne vient colmater les brèches.* La sclérotique semble fondre lentement, mais inexorablement jusqu'au jour où une complication vient bouleverser le tableau oculaire.

COMPLICATIONS.

Deux observations au moins, la première de Rochat et celle de Harbater, prouvent que la Scléromalacie perforante n'est pas une affection bénigne.

A un certain stade de son évolution, les nombreuses perforations favorisent grandement l'infection. C'est en effet à ce stade de multiples perforations, que les malades des auteurs

cités plus haut, présentèrent une uvéite, suivie de panophtalmie. Mais l'infection n'en est pas moins à craindre dès qu'une perforation apparaît. Lorsque Rochat vit sa malade pour la première fois, une couronne de trous entourait la cornée ; les deux yeux atteints étaient très enflammés. Les cornées étaient infiltrées et dans chaque chambre antérieure existait un important hypopion. L'infection de l'uvéa évolua vers la panophtalmie, provoquant la cécité.

Le cas de Harbater est semblable : un an avant d'entrer à l'hôpital, la malade avait eu les yeux douloureux et larmoyants, elle accusait d'autre part une baisse de l'acuité visuelle. Le premier examen montra des synéchies postérieures épaisses. La tension oculaire était basse, inférieure à 10^{mm} à l'appareil de Schiotz. La conjonctive était rougie de façon diffuse. Si la pénicilline et les compresses chaudes amenèrent un apaisement subjectif considérable, les lésions ne continuèrent pas moins de s'agrandir et, deux mois après, une panophtalmie se déclara dans l'œil droit. Les cornées s'obscurcirent ; l'œil droit fut atteint de cécité. Il y eut même une ectasie de l'uvéa au niveau d'une large perforation sclérale. L'œil droit devenant très douloureux, fut énucléé. Quant à l'œil gauche, sa vision était réduite à la perception lumineuse ; les perforations entouraient presque la cornée qui s'opacifiait progressivement. Harbater envisageait, au moment de son rapport, l'énucléation prochaine de cet œil.

On peut se demander, d'autre part, si le malade de Zanen et de Laet, ne présentait pas un début de complication : en effet, l'épreuve à la fluorescéine montrait une altération de la barrière hémato-oculaire, avec augmentation de la perméabilité. S'il n'y avait pas d'injection ciliaire, ni de précipités sur la Descemet, les auteurs constatèrent néanmoins un très léger Tyndall. Bien que très modérée, il y avait une réaction inflammatoire péri-kératique. Il en est de même du malade de Soriano et Riva qui présentait une grande vascularisation conjonctivale, avec injection péri-kératique, larmoiement et photophobie. La tension oculaire était augmentée. Bien que

le reste de l'œil fut normal, il y avaient de petites synéchies à 5 H.

Ces observations, et principalement les deux premières, prouvent que si la Scléromalacie perforante évolue très lentement et ne gêne pas le malade plusieurs années durant, elle est toutefois une affection grave qui entraîne la perte de l'œil par uvéite et panophtalmie, à un stade plus ou moins tardif.

EXAMENS DE LABORATOIRE.

Il y eut peu d'examens complémentaires dans les premières observations : van der Hoeve trouva une hypercholestérolémie à 2,90 gr./litre de sérum et un rapport cholestérol libre/cholestérol total égal à 1/5,5. Une uricémie demandée par Rochat, se révéla normale.

Zanen et de Laet pratiquent plusieurs examens : le B. W. et le Kahn sont négatifs ; l'urée et la glycémie sont normales ; par contre, la vitesse de sédimentation est élevée une première fois à 120-200 mm. H., une deuxième fois à 43 mm. ; une numération montre une anémie légère, les leucocytes sont à 8.900. Il faut remarquer cependant que la malade avait un ecthyma à staphylocoque blanc.

Chez la malade de Harbater, le B.W. est négatif ; les divers dosages dans le sang : urée, albumines et globulines, sucre, cholestérol, sont normaux ; l'urine est également normale. L'infection oculaire se traduit par une anémie légère et une hyperleucocytose à 10.900 avec 90 % de polynucléaires et 10 % de lymphocytes.

Le dosage du cholestérol dans le cas de François donne les chiffres suivants : cholestérol total 211 mg., cholestérol estérifié 72 mg., le rapport de 0,34 peut donc être considéré comme normal.

Renard trouve une vitesse de sédimentation très accélérée ; un hémogramme normal mis à part, une légère leucocytose

à 10.000 ; les lipides totaux sont à 6 gr.‰ ; l'urée à 0,30 gr. ; le B. W. est négatif.

Les examens de Paufigue-Moreau n'apportent, on l'a vu, aucune donnée nouvelle.

En résumé, le bilan, tant endocrinien qu'humoral, ne montre aucune altération spécifique au cours de la Scléromalacie perforante.

La Scléromalacie perforante affection rare, apparaît chez des sujets des deux sexes, âgés de plus de cinquante ans, et atteints, en général, de polyarthrite chronique évolutive.

L'affection, le plus souvent bilatérale, débute par de petits nodules jaunâtres, intra-scléaux, de 1 à 3 mm. de diamètre, entre le limbe et l'équateur, mais à distance du limbe. Ces nodules nécrotiques font saillie sous la conjonctive plus ou moins atrophique, mais sans signe inflammatoire. Le sujet n'accuse aucune douleur oculaire.

La période d'état se caractérise par les perforations de la sclérotique, perforations provoquées par la résorption des nodules. Ces trous paraissent taillés au trépan. Le fond en est constitué par l'uvée qui ne fait pas hernie. La conjonctive, d'aspect atrophique, recouvre certaines perforations où elle se glisse pour tapisser l'uvée ; au niveau de quelques autres, en général les plus étendues, elle n'offre plus que des lambeaux ou manque totalement. L'acuité visuelle n'est pas diminuée par le processus ; l'œil n'est pas rouge, il n'y a pas de douleur. Le fond d'œil, la tension oculaire et le champ visuel sont normaux.

L'évolution très lente, se poursuit sur plusieurs mois ou années. Les trous scléaux s'agrandissent par une véritable fonte progressive des bords, si bien que plusieurs trous voisins peuvent se réunir. A leur niveau, la conjonctive est détruite, ce qui laisse l'uvée à nu. Il n'y a pas de tendance à la guérison.

Les complications relèvent de l'infection exogène de l'uvée, à travers la conjonctive atrophique, ou directement lorsque l'uvée est à nu. L'irido-cyclite une fois constituée, évolue vers la panophtalmie (du moins dans les cas avec complications, décrits jusqu'ici), rendant l'énucléation inévitable.

Les examens de laboratoire, ne montrent pas d'altérations métaboliques particulières.

La Scléromalacie perforante est donc une affection grave, malgré son tableau clinique bénin, puisqu'elle conduit à la perte de l'œil.

LES MALADIES QUI S'EN RAPPROCHENT

La Scléromalacie paralimbique

Cette forme de Scléromalacie fut individualisée en 1949, par Franceschetti et Bischler, sous le nom de Scléromalacie intercalaire ou paralimbique. François, préfère le terme de « perforation sclérale spontanée intercalaire » qui ne présume en rien du caractère nécrotique de l'affection.

C'est Van Der Hoeve qui la décrit pour la première fois (cas IV de 1934), chez un homme de 69 ans, indemne d'arthrite rhumatismale. Cet homme présentait dans chaque œil, un kyste limbique. A gauche, l'iris faisait issue dans le kyste à travers une fissure de la sclérotique ; à droite, la lésion ressemblait à une cicatrice filtrante, après une opération de Lagrange. Ce que Van Der Hoeve remarqua surtout, ce fut l'absence de rhumatisme. Il émit alors l'hypothèse d'une forme de Scléromalacie perforante accompagnée de rhumatisme

articulaire et d'une autre forme non couplée avec cette affection.

Eber, quelques années plus tard, rapportait une observation semblable, mais la lésion était unilatérale et sans prolapsus de l'iris ; sa publication avait pour titre « *Fistula at limbus* ».

Arkle et Ingram, décrivirent la même lésion chez une femme de 34 ans.

Mitter qui soignait un homme de 24 ans pour une baisse de l'acuité visuelle eut la surprise de constater, en cours de traitement, l'apparition d'un kyste translucide paralimbique au niveau de l'œil gauche de son patient.

Franceschetti et Bischler apportent enfin la seconde observation de Scléromalacie paralimbique avec prolapsus de l'iris, ayant trait à une jeune fille de 23 ans.

La Scléromalacie intercalaire ou paralimbique ou encore perforation sclérale spontanée intercalaire, est une affection qui apparaît indifféremment chez des sujets âgés (67 ans dans le cas de Van Der Hoeve), ou jeune (23 ans dans le cas de Franceschetti et Bischler), en général indemnes de rhumatisme articulaire. Elle survient aussi bien chez la femme que chez l'homme : les cinq observations donnent la proportion de trois hommes pour deux femmes. Si l'atteinte de la sclérotique est unilatérale dans quatre cas, l'observation de Van Der Hoeve montre qu'elle peut être bilatérale.

PÉRIODE DE DÉBUT :

Deux observations font mention de la période de début. La plus intéressante est celle de Mitter : le sujet, un homme de 24 ans, avait toujours présenté une bonne santé et une vision normale. Une baisse soudaine de l'acuité visuelle de l'œil gauche, le fit consulter pour la première fois un ophtalmologiste. Lorsque Mitter l'examina, les deux yeux ne présen-

taient aucune espèce de lésion. Un traitement vitaminé procura une rapide amélioration de la vision de l'œil gauche. Mais une semaine après le dernier examen, le jeune homme revint pour avoir constaté la présence « d'une ligne d'ombre bleue, fine comme un cheveu », dans la partie inférieure de l'œil, près de la cornée. La lésion ne tarda pas à se transformer en kyste « dont l'aspect était celui d'une cicatrice filtrante après une trépanation scléro-cornéenne, mais plus étendue ».

La seconde observation est celle de Franceschetti et Bisclier : à l'interrogatoire, la malade déclara que la lésion était apparue brusquement, quelques jours auparavant.

L'observation de Mitter montre que la lésion primitive est une fissure de la sclérotique, se produisant au niveau du limbe. Les deux observations prouvent que cette fissure apparaît brusquement, justifiant pleinement la dénomination de François, de perforation sclérale spontanée intercalaire.

La formation de la lésion sclérale ne s'accompagne d'aucun signe fonctionnel : la conjonctive ne présente pas d'inflammation, le malade ne signale pas de douleur oculaire. Le reste de l'œil est normal.

PÉRIODE D'ÉTAT :

La période d'état semble se constituer rapidement (Mitter). L'humeur aqueuse s'échappe par la fissure de la sclérotique et provoque un véritable kyste sous-conjonctival de 5 à 6 mm. de long sur 2 à 4 mm. de large, au niveau du limbe. Dans certains cas (van der Hoeve, Eber, Mitter), la lésion en reste là, présentant ainsi, l'aspect d'une cicatrice filtrante d'opération anti-glaucomeuse.

Mais l'iris sous-jacent peut être entraîné à travers la fissure et faire issue dans le kyste (van der Hoeve, Franceschetti).

Il ne semble pas que le processus retentisse sur les autres constituants de l'œil. Notons cependant, une infiltration de la cornée (Arkle et Ingram), une baisse de l'acuité visuelle avec tension oculaire basse, dans le cas de Mitter.

EVOLUTION :

L'évolution de la Scléromalacie paralimbique est particulièrement bénigne. La lésion reste solitaire et son extension est assez limitée. Le kyste le plus grand qui ait été observé, avait 7 mm. de long sur 4 mm. de large. Chez le malade de van der Hoeve, les lésions existaient depuis de nombreuses années. En tous cas, la lésion ne montre nulle tendance à la guérison.

COMPLICATIONS :

Les complications sont apparemment plus rares que dans la Scléromalacie perforante. Dans le cas de van der Hoeve, la conjonctive se perfora en un point au niveau de l'œil gauche. La brèche fut recouverte par un lambeau de conjonctive qui cicatrisa bien et il n'y eut pas d'autres troubles.

Une baisse de l'acuité visuelle et un début d'atrophie du globe, sont mentionnés par Mitter.

EXAMENS DE LABORATOIRE :

Les examens de laboratoire sont peu nombreux : van der Hoeve ne trouva pas de trouble du métabolisme des purines. Le malade de Mitter avait un B. W. négatif.

En somme la Scléromalacie intercalaire ou paralimbique dénommée encore, Perforation sclérale spontanée intercalaire, est une affection qui survient chez des sujets jeunes ou vieux, hommes ou femmes, indemnes de polyarthrite chronique évolutive.

Elle se caractérise par une fissure sclérale au niveau du limbe, le plus souvent unilatérale. La fissure laisse passer l'humeur aqueuse, ce qui donne naissance à un kyste sous-conjonctival. L'iris peut faire hernie dans ce kyste.

La lésion reste solitaire et stationnaire ; elle n'a aucune tendance à la guérison. L'évolution assez lente peut expliquer l'absence relative de complications.

Quel que soit le stade de la lésion, l'œil ne présente pas d'inflammation et n'est pas douloureux.

La Scléromalacie avec porphyrinurie

La première observation de Scléromalacie avec porphyrinurie, publiée sous ce titre, est celle d'Urrets Zavalía, Maldonado Allende et Obregon Oliva, parue en 1937. Mais ce sont Malbran et Manzitti qui, en 1951, rapportant plusieurs cas semblables, les classèrent dans un groupe distinct de la Scléromalacie perforante.

Franceschetti et Bischler, découvrirent dans la littérature antérieure, un cas similaire, décrit par Kuhnt en 1912, sous le titre de « Nécrose circonscrite symétrique de la sclérotique, au cours d'un hydroa vaccinoforme ».

Cette affection bien particulière semble, comme le disent Franceschetti et Bischler, faire le pont entre la Scléromalacie perforante et les Plaques sclérales hyalines séniles.

Sur huit observations, sept se rapportent à des hommes et une seule à une femme. L'âge des malades est variable : le sujet de Kuhnt n'avait que 18 ans et le plus âgé, celui d'Urrets Zavalía, 67 ans.

Cette forme de la Scléromalacie frappe des sujets présentant depuis l'enfance, une affection cutanée des parties découvertes, à type bulleux, dont les cicatrices donnent à la peau un aspect de sclérodermie. Ce terme est employé pour décrire les lésions cutanées, par Urrets Zavalía, Sena et Carboni, Carreras Duran. Dans les cas de Malbran et Manzitti, le diagnostic dermatologique fut celui de « dermato-sclérose » et le malade de Kuhnt était atteint d'hydroa vaccinoforme. Quel que soit le nom donné à l'affection cutanée, un point commun relie ces observations : l'existence d'une porphyrinurie chronique importante. Or, l'on sait que la porphyrinurie chronique sensibilise la peau à l'action des rayons ultra-violet, ce qui provoque au niveau des parties exposées à la lumière solaire, l'apparition de bulles auxquelles succèdent des ulcérations suppurantes et des croûtes brunâtres qui aboutissent à des cicatrices blanches indélébiles. L'aspect est identique à celui de l'hydroa vaccinoforme décrit par Bazin

en 1860. On conçoit fort bien que, dans les pays tropicaux, les lésions cutanées dues à la porphyrinurie atteignent un tel degré qu'elles donnent à la peau cet aspect sclérodermique, mentionné par les auteurs argentins.

PÉRIODE DE DÉBUT :

Aucune observation n'indique un quelconque mode de début, de la Scléromalacie avec porphyrinurie ; force nous est donc de décrire les lésions sclérales à leur période d'état.

PÉRIODE D'ÉTAT.

Les lésions sclérales observées à leur période d'état, sont des pertes de substance à bords nets, intéressant les couches superficielles et siégeant entre le limbe et l'équateur. Elles ont une forme ovale ou irrégulièrement arrondie. Leur diamètre est de 3 à 5 mm. L'amincissement de la sclérotique laisse apercevoir la coloration noirâtre de l'uvée. La conjonctive recouvre sans solution de continuité, les zones déprimées.

La réaction inflammatoire est modérée ou nulle. En dehors d'une photophobie due à la porphyrinurie, il n'existe pas de douleur oculaire. Les lésions ne retentissent absolument pas sur l'acuité visuelle.

L'observation d'Urrets Zavalia, signale la présence, dans le fond de l'excavation « de petites masses dégénératives de couleur blanchâtre et de forme irrégulière » ; au niveau de la partie externe de la cavité « on voit sous la conjonctive, une espèce de plaque mince d'apparence hyaline, couleur de cire, avec quelques points où l'opacification est plus grande ». Cette plaque ressemble à un véritable séquestre en voie d'élimination.

Si l'examen du reste de l'œil est négatif, la cornée présente cependant un aspect très particulier que l'on retrouve dans toutes les observations. Il s'agit d'un dépôt de points brillants couleur jaune d'or ou rougeâtre, assez superficiels, ressemblant à des gouttelettes d'huile. Ce dépôt a la forme d'une

bandelette, située à la périphérie de la cornée. Quelques gouttelettes brillantes sont aussi retrouvées dans la conjonctive et la sclérotique avoisinantes, Malbran et Manzitti ont décelé une hypoesthésie cornéenne.

Il convient de noter enfin, le caractère familial, pour ne pas dire héréditaire, de cette forme de Scléromalacie. Malbran présente deux cas observés chez deux frères, le plus jeune étant un peu moins atteint. Carreras Duran, dit que son malade avait un frère et un neveu atteints de la même affection.

La Scléromalacie avec porphyrinurie est, ou semble être, une forme non perforante de l'entité de van der Hoeve. Elle fait la transition entre cette dernière et les Plaques sclérales hyalines séniles.

Elle se caractérise, d'autre part :

1° par une porphyrinurie chronique importante, cause d'une affection cutanée à type sclérodermique dans son aspect.

2° par la présence d'une bandelette constituée de gouttelettes réfringentes, à la périphérie de la cornée.

Cette affection bilatérale frappe des sujets des deux sexes et de tout âge.

Elle présente un caractère familial, sinon héréditaire.

La sclérite nodulaire nécrosante

La sclérite nodulaire nécrosante fut longtemps décrite sous le terme de Scléromalacie perforante. Ce n'est qu'en 1949, que Franceschetti et Bischler l'individualisaient sous son nom actuel, proposé d'ailleurs en 1938 par Verhoeff et King, en remplacement de la dénomination de van der Hoeve.

Parmi les dix-sept observations que nous avons pu recueillir, le *sexe* se répartit comme suit : *dix femmes*, dans les cas de Hothouse, Kiehle, Bedell, Gundersen, Eggers, Paufigue-Chavanne-Rougier et Weirtheimer (J), Roset-Henry et Algan, Tyrell, Friedenwald, Wojno ; *sept hommes*, dans les cas de Oast, Verhœff et King, Muller, Franceschetti et Bischler, Bohringer, Belz-Barut et Bouchel, Roset-Henry et Algan.

Nous n'avons pu nous procurer les observations de Smoleroff, Yokoto, Nelson, Harbert et Mc Pherson.

L'âge n'est pas moins variable que le sexe : le malade le plus jeune, celui de Belz, avait 16 ans; le plus âgé, le premier de Roset, avait 78 ans. Dans toutes les autres observations, l'âge des sujets varie entre ces deux extrêmes.

Au point de vue état général, l'arthrite rhumatismale est très fréquente ; elle manque cependant chez les malades de Bedell, Belz, Oast, Wojno. Un malade de Roset était acromégale, celui de Bohringer présenta une endocardite septique et la malade de Paufigue fut soignée pour un rhumatisme tuberculeux de Potin.

Les lésions oculaires sont tantôt unilatérales, tantôt bilatérales : le malade de Franceschetti et Bischler présenta quatre ans après la guérison de l'œil gauche, une atteinte de l'œil droit.

PÉRIODE DE DÉBUT.

L'affection débute par une inflammation conjonctivale et épisclérale, assez localisée, à quelque distance du limbe. Le sujet se plaint de douleurs oculaires, parfois intenses et accompagnées de céphalées ; les cas de Verhœff et King et de Franceschetti et Bischler, sont très caractéristiques à ce point de vue.

La persistance de la douleur et de l'inflammation amène le malade à consulter un Ophtalmologiste.

L'examen oculaire pratiqué à ce moment (Oast), montre la

présence d'un nodule scléral jaunâtre, à centre plus clair, faisant saillie sous la conjonctive et situé à quelques millimètres de distance du limbe. Le diamètre de ce nodule varie entre 3 et 5 mm. et sa hauteur entre 1 et 2 mm. La conjonctive sus-jacente est lisse et hyperémiée. L'acuité visuelle ne diminue pas.

PÉRIODE D'ÉTAT.

Malgré les traitements mis en œuvre, non seulement le nodule ne régresse pas, mais d'autres nodules apparaissent bientôt dans son voisinage. La douleur et l'inflammation sont encore plus prononcées qu'à la période de début ; elles avaient amené le malade de Franceschetti et Bischler à un état de dépression extrême.

Le nodule initial se résorbe peu à peu et, après plusieurs semaines ou même plusieurs mois (dans l'observation de Holthouse, un nodule mit cinq mois à se résorber et un second n'avait pas disparu plus d'un an après son apparition), pour laisser place à une perforation de forme quelque peu irrégulière, dont le fond est tapissé d'un mince tissu cicatriciel transparent qui laisse apparaître la couleur sombre de l'uvée. Parfois, un véritable séquestre de sclérotique est trouvé dans la cavité. Au niveau de la perforation, la membrane vasculaire de l'œil fait plus ou moins hernie. La conjonctive se perfore quelquefois au niveau du nodule en voie de résorption (Holthouse). Le reste de l'œil ne présente rien de caractéristique et l'acuité visuelle ne varie pas.

EVOLUTION.

L'évolution, très remarquable, se fait par poussées. Un nodule se résorbe, laissant une perforation sclérale, un autre nodule apparaît non loin et ainsi de suite jusqu'à ce que tous les quadrants de la sclérotique soient pris les uns après les autres. A ce moment, la guérison semble définitive. Le temps écoulé entre l'apparition du premier nodule et la disparition du dernier, dans les cas très caractéristiques tels ceux d'Oast

et de Franceschetti et Bischler, est d'environ un an. Si aucune complication du tractus uvéal ne survient, nécessitant l'énucléation, la Sclérite nodulaire nécrosante manifeste une tendance spontanée à la guérison ; en effet, les perforations sclérales sont colmatées par un tissu cicatriciel, ce qui redonne à la sclérotique sa solidité primitive, bien qu'un peu diminuée du fait de l'amaigrissement. Dans le cas d'une atteinte unilatérale, il est possible qu'après guérison, l'autre œil soit affecté ultérieurement.

COMPLICATIONS.

La seule véritable complication est l'*uvéite*. Probablement latente jusqu'ici, elle peut revêtir une telle intensité, que l'énucléation est réclamée par le malade lui-même, à cause des douleurs atroces qu'il ressent. Telle fut l'évolution des cas de Bedell, Holthouse (où le globe était phthisique) et de Verhœff et King, où l'œil était hypertendu. Eggers dit que sa malade présenta une uvéite bilatérale suivie d'hémorragie massive du vitré ; il n'y eut pas d'énucléation, car la malade mourut peu après, d'une affection générale. Le premier malade de Roset, fit une irido-cyclite fruste à l'œil gauche.

Dans les autres cas, on relève : une opacification de la cornée, abaissant l'acuité visuelle à la perception lumineuse (Bedell, Kiehle). Enfin, Paufigue signale un iris atrophique.

EXAMENS DE LABORATOIRE.

Pas plus dans la Sclérite nodulaire nécrosante que dans la Scléromalacie perforante, les examens de laboratoire ne donnent de renseignements véritablement intéressants.

Oast ne trouva rien, le B. W. était négatif et la glycémie à 1 %.

Les examens plus complets de Verhœff et King sont les suivants : gono-réaction négative ; glycémie à 0,93 gr. ; acide urique à 3,16 mg. urines normales ; B. W. négatif ; pas de bacilles de Koch dans les crachats ; hyperleucocytose à 14.500 avec 80 % de polynucléaires ; l'inoculation de fragments de nodule au cobaye fut négative.

Le malade de Roset avait une légère glycosurie à 1,50 gr. mais sans hyperglycémie.

Eggers constate une élévation constante de la vitesse de sédimentation, comprise entre 100 et 130 mm/H. ; une culture du contenu d'un nodule montre un germe Gram +, mais Eggers pense qu'il s'agit d'un germe de sortie. Bedell signale « que lames et cultures ne donnèrent aucune explication de la cause ».

Paufique trouve chez sa malade, une hypercalcémie, une hyperphosphorémie et une augmentation de l'élimination du calcium et de l'azote.

Belz, enfin, relève un Vernes à 58 et une vitesse de sédimentation à 92/100 mm/H. ; l'hémoagglutination est négative.

En somme, les résultats des examens de laboratoire sont peu instructifs, en dehors d'une vitesse de sédimentation accélérée et d'une hyperleucocytose, modérée d'ailleurs, avec polynucléose, traduisant l'existence d'un processus infectieux.

Les plaques sclérales hyalines séniles

La première description en aurait été faite par Rolandi, en 1915. Par la suite, Pillat, Kiss, Kreibitz, Ascher, Graves, Gas-teiger, Culler, Kyrieless, Boschoff, Roper, Trantas, Drescher et Henderson décrivirent d'autres cas. C'est donc une affection relativement fréquente, au moins en regard de la Scléromalacie perforante.

Dans toutes les observations, les malades sont âgés de plus de 70 ans : c'est l'âge d'un malade de Graves, une de Pillat avait 88 ans ; l'âge des autres sujets oscille autour de 80 ans. Les hommes et les femmes peuvent être atteints. L'état général de ces vieillards est variable, on ne remarque pas la présence constante ou très fréquente d'une maladie telle que le rhumatisme articulaire chronique (Kyrieless et Boschoff auraient eu quatre malades sur onze atteints d'arthrite rhumatismale). Les lésions sclérales sont uni ou bilatérales.

L'aspect de la lésion à son début est décrit par Graves dans une de ses observations « Je trouvais une plaque très délimitée qui, n'étant pas grise, pénétrait à une profondeur probablement moindre que la plaque de l'œil gauche ». Il s'agirait d'un amincissement localisé de la sclérotique près de l'insertion des muscles droits, amincissement aux contours déjà nettement tracés. Cette plaque de sclérotique amincie est encore suffisamment épaisse puisqu'elle ne laisse pas transparaître la coloration noirâtre de l'uvée.

Mais c'est à la *période d'état* qu'ont été vus tous les autres sujets. L'Ophthalmologiste découvre alors, en général au cours d'un examen de la réfraction, une ou plusieurs plages sombres sur la sclérotique, au niveau de l'un ou des deux yeux. Ces plages gris ardoise sont ovalaires ou rectangulaires et se trouvent en avant de l'insertion des muscles droits horizontaux, dans la plupart des cas (Pillat en a trouvé au niveau des muscles droits supérieurs et inférieurs). Leur grand axe, presque parallèle à l'insertion des fibres des muscles droits, mesure entre 3 et 6 mm. La largeur varie entre 1 et 2 mm.

L'examen à la lampe à fente montre que ces plaques sont excavées et résultent d'un amincissement de la sclérotique qui laisse transparaître la coloration noire de l'uvée. Ceci explique l'apparence de tache sombre qui n'est pas dûe, comme on pourrait le penser, à une pigmentation de la sclérotique. Le fond de la cavité est inégal, des lambeaux de la sclérotique superficielle subsistant encore. Il est à noter que le bord limbique de la dépression est toujours plus prononcé, plus net, plus régulier que le bord équatorial. A la transillumination, ces dépressions apparaissent comme de petites fenêtres rouge-clair. Malgré l'amincissement de la sclérotique, il n'y a jamais d'ectasie.

Les signes fonctionnels sont absolument nuls : il n'y a jamais d'inflammation conjonctivale ou épisclérale et l'affection est indolore.

L'évolution de telles lésions se montre absolument bénigne et l'on ne trouve aucune complication dans les observations de Plaques sclérales hyalines séniles.

Ces Plaques seraient, selon Pillat, la conséquence d'une dégénérescence sénile particulière, provoquant un amincissement avec déshydratation et hyalinisation de la sclérotique. Mais dans un cas de Rolandi, il s'agissait d'une plaque dure, formée de tissu scléral sclérosé.

DIAGNOSTIC

A la période de début, la Scléromalacie perforante doit être différenciée de la Sclérite nodulaire nécrosante. En effet, les nodules qui apparaissent à ce stade, dans les deux affections, leur donnent une certaine ressemblance. *La fréquence* de la seconde étant plus grande, il vaut mieux penser d'abord à la Sclérite nodulaire nécrosante.

L'âge pourra être une indication dans certains cas : en-dessous de 50 ans, il s'agira certainement d'une Sclérite nodulaire nécrosante.

Le sexe étant variable dans les deux cas, ne peut orienter le diagnostic.

Les signes fonctionnels sont bien plus importants : alors que la douleur oculaire et l'inflammation conjonctivale et épisclérale sont toujours nulles ou très discrètes dans la Scléromalacie perforante, elles sont, au contraire, les premières manifestations de la Sclérite nodulaire nécrosante. Leur intensité et leur persistance dans cette dernière affection, obligent le malade à consulter un Ophtalmologiste.

Le seul aspect des nodules ne permet pas de différencier les deux maladies.

A la période d'état, stade des perforations sclérales, trois diagnostics devront être discutés :

1° *La Sclérite nodulaire nécrosante.*

A première vue, rien ne distingue les perforations sclérales de l'une ou l'autre affection. C'est un examen minutieux à la lampe à fente qui montrera s'il s'agit de trous bien nets, aux

bords abrupts, trous au fond desquels on voit l'uvée à nu, auquel cas c'est une Scléromalacie perforante; ou bien, si ce sont des perforations aux bords irréguliers, à fond inégal constitué par un tissu cicatriciel transparent plus ou moins homogène, on a alors affaire à une Sclérite nodulaire nécrosante.

Il est à noter qu'une ectasie de l'uvée au niveau d'une perforation de la sclérotique, signe la Sclérite nodulaire nécrosante. *L'ectasie de l'uvée ne s'observe jamais à la période d'état de la Scléromalacie perforante.*

Mais, comme à la période de début, ce sont surtout les signes fonctionnels qui attirent l'attention. L'inflammation conjonctivale et épisclérale, la douleur oculaire ne manquent jamais dans la Sclérite nodulaire nécrosante : l'inflammation est, soit diffuse, soit localisée ; la douleur peut être très intense avec céphalées et irradiation dorsale, comme dans le cas de Verhoeff et King ou celui de Franceschetti et Bischler où « les douleurs excessivement violentes avaient conduit le malade à un état de prostration tel, qu'il fut immédiatement admis en clinique ». Tous les auteurs sont unanimes à constater une augmentation de la douleur et de l'inflammation par rapport à la période de début. Or, même à la période d'état, la Scléromalacie perforante ne présente jamais, dans son tableau clinique, ni douleur, ni inflammation.

L'examen des autres constituants de l'œil, ne permet pas d'établir de caractères différentiels précis entre ces deux affections. Il en va de même de l'acuité visuelle, du fond d'œil et de la périmétrie.

Quant au tonus oculaire, il semble toujours normal dans la Scléromalacie perforante alors qu'il varie dans la Sclérite nodulaire nécrosante : soit dans le sens de l'augmentation (Verhoeff et King), soit dans le sens contraire (Holthouse).

Il est à remarquer, d'une manière générale, que l'arthrite rhumatismale est moins grave dans la sclérite nodulaire nécrosante que dans la Scléromalacie perforante.

Parmi les examens de laboratoire, seuls la vitesse de sédi-

mentation et l'hémogramme ont quelque valeur : la première est accélérée et le second montre une hyperleucocytose avec polynucléose, dans la Sclérite nodulaire nécrosante, ce qui ne se voit pas dans la Scléromalacie perforante si aucune infection générale, locale ou complication oculaire n'existent.

2° *La Scléromalacie paralimbique.*

Ce diagnostic sera beaucoup plus aisé que le précédent, la Scléromalacie paralimbique offrant de nombreuses différences avec la Scléromalacie perforante.

La Scléromalacie paralimbique est bien plus rare puisque l'on n'en compte que cinq cas. L'âge des sujets peut varier entre 20 et 70 ans. La polyarthrite chronique évolutive n'est pas associée aux lésions sclérales (le malade de Mitter avait fait une crise de RAA dans son enfance et celui d'Eber, âgé de 65 ans, présentait de vieilles altérations arthritiques à la radiographie, sans retentissement fonctionnel).

Si les signes fonctionnels ne permettent pas de différencier les deux affections, puisqu'ils sont inexistants dans les deux cas, l'aspect des lésions de la sclérotique par contre, permettra de poser un diagnostic certain. La lésion de Scléromalacie paralimbique est unique, offrant l'aspect d'un kyste sous-conjonctival translucide, à un quelconque niveau du limbe et semblable à une cicatrice filtrante ; quelquefois, l'iris fait issue dans le kyste (van der Hoeve, Franceschetti et Bischler). L'atteinte sclérale est unilatérale sauf dans le cas de van der Hoeve.

Le reste de l'œil, l'acuité visuelle, la périmétrie, le fond d'œil sont normaux comme dans la Scléromalacie perforante.

3° *La Scléromalacie avec porphyrinurie.*

Il semble que ce soit là un diagnostic qui se pose avec une plus grande fréquence dans les pays de grand soleil, tels que l'Amérique du Sud (6 cas sur 7 furent décrits par des auteurs argentins). Cependant, il ne devra pas être négligé en Europe le cas de Kuhnt en donnant un exemple. Ce diagnostic ne présente d'ailleurs que bien peu de difficultés.

Nous passons sur l'âge et le sexe qui sont indifférents dans cette affection. Comme l'indique son nom, elle se caractérise par le trouble métabolique qui accompagne les lésions sclérales. La porphyrinurie chronique importante, s'accompagne de lésions cutanées des parties découvertes, dont les cicatrices atrophiques donnent à la peau un aspect sclérodermique.

Les lésions sclérales ont un aspect différent des véritables trous de la Scléromalacie perforante. Ce sont des pertes de substance plus ou moins régulières, à bords nets, mais qui n'intéressent pas toute l'épaisseur de la sclérotique ; les couches superficielles seules ont disparu, les couches profondes subsistent et laissent transparaître la coloration noire du pigment uvéal, ce qui donne à la lésion son aspect de tache sombre. Aucune observation ne fait état d'une perforation totale de la sclérotique, mettant l'uvée à nu, comme c'est le cas dans la Scléromalacie perforante.

Enfin, l'examen de la cornée montre à la simple inspection, la présence à la périphérie, d'une zone opaque qui, à la lampe à fente, apparaît comme un dépôt de gouttelettes jaune d'or ou rouge brunâtre, semblables à des gouttelettes d'huile.

Du point de vue fonctionnel existe une photophobie due à la porphyrinurie, avec inflammation conjonctivale discrète.

Le caractère familial de cette affection, dans les cas de Carreras Duran et Malbran, peut être une indication complémentaire.

4° *Les Plaques sclérales hyalines séniles.*

C'est le dernier diagnostic qui peut se poser avec celui de Scléromalacie perforante.

Leur plus grande fréquence et leur apparition chez les vieillards âgés de plus de 70 ans, permettent déjà d'orienter le diagnostic.

Les lésions qui peuvent faire illusion, *a priori*, ne résistent pas à l'examen. Ce sont des amincissements de la sclérotique,

en placards, localisés au niveau de l'insertion des muscles droits horizontaux (plus rarement au niveau des droits supérieurs et inférieurs), à un œil ou aux deux. Aucun nodule ne précède jamais les plaques. Le seul caractère commun avec la Scléromalacie perforante est l'absence de tout signe fonctionnel, précoce ou tardif.

En résumé, la Scléromalacie perforante devra être différenciée :

à la période de début :

de la Scléromalacie nodulaire nécrosante.

à la période d'état :

de la Sclérite nodulaire nécrosante ;

de la Scléromalacie intercalaire ou paralimbique ;

de la Scléromalacie avec porphyrinurie ;

des Plaques sclérales hyalines séniles.

	Scléromalacie perforante	Scléromalacie Paralimbique	Scléromalacie avec Porphy rinurie	Sclérite nodulaire nécrosante	Plaques sclérales hyalines séniles
<i>Age</i>	Après 50 ans	variable	variable	variable	> 70 ans
<i>Etat général</i> ..	P.C.E.	variable	Porphy- rinurie chronique avec lésions cutanées	Arthrite rhumatis- male	variable
<i>Douleur</i> ..	0	0	0	++	0
<i>Inflamma- tion.</i>	0	0	0	+++	0
<i>Nodules</i> ..	+	0	?	+	0
<i>Nécrose</i> ..	Dégénéres- cence et nécrose	?	Dégénéres- cence	+	Dégénéres- cence
<i>Ectasie de l'uvée</i>	Jamais	prolapsus de l'iris parfois	Jamais	++	Jamais
<i>Trous dans la scléroti- que</i>	+++	fissure	amincisse- ment	+	amincisse- ment
<i>Evolution</i> .	Très lente Pas de ten- dence spontanée à la guérison	Pas de ten- dence spontanée à la guérison	Pas de tendance à la guérison	Par poussées Tendance à la guérison	Altérations stationnai- res
<i>Pronostic</i> .	Irido- cyclite et panophtal- mie possibles	bon	bon	Uvéite et panophtal- mie possibles	excellent
<i>Fréquence</i>	Rare 15 cas	Très rare 5 cas	Rare 7 cas	assez rare 20 environ	fréquentes

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La scléromalacie perforante.

La lecture des compte-rendus histologiques des cas publiés dans la littérature est décevante.

Sur quinze cas authentiques de Scléromalacie perforante que nous avons retenus, sept seulement font mention d'examen microscopiques.

Les examens de Renard, Anderson, Talkov, ont porté sur des nodules.

Harbater a pu examiner la perforation sclérale sur l'œil entier, après l'énucléation rendue nécessaire du fait de la panophtalmie, ce qui réduit singulièrement la portée de ses constatations.

Van der Hoeve est très peu explicite ; quant à l'examen de François, il fut fait après une discrète biopsie d'une berge de la perforation sclérale.

Aussi est-il intéressant de rapporter le compte-rendu du Docteur Moreau, dans le cas qu'il a observé avec le M. le professeur Agrégé Paufigue : en effet, cet examen a porté sur toute la zone de sclérotique entourant la perforation et excisée au trépan, au cours de la greffe sclérale et cela avant qu'aucun phénomène inflammatoire ne soit apparu, qui eut pu altérer le véritable aspect de la Scléromalacie perforante.

LE NODULE.

Il ne semble rien présenter de caractéristique, autre qu'une inflammation chronique. Dans le cas de Renard « L'examen anatomo-pathologique, montre des signes de dégénérescence avec nécrose sclérale et réaction inflammatoire chronique ; travées sclérales écartées avec zones nécrotiques ; présence de tissu de granulation avec rares vaisseaux à parois minces ».

Anderson et Margolis, d'une part, Talkov et ses collaborateurs d'autre part, décrivent des nodules dont l'aspect évoque plus l'inflammation aiguë ; ils soulèvent la question de l'identité de ce nodule avec le nodule d'Aschoff du rhumatisme articulaire. Or ceci est contraire à la conception même de la Scléromalacie perforante.

LA PERFORATION SCLÉRALE.

Nous nous contenterons de citer les auteurs :

Van der Hoeve : « L'examen de petites parties de la sclérotique, révéla une dégénérescence ou une inflammation chronique ».

Harbater : « La pièce à examiner était un globe oculaire déformé et affaissé, avec une grande perforation près du limbe. L'iris était adhérent à la cornée. La sclérotique montrait une large perte de substance et d'autres plus discrètes.

A l'examen microscopique, la cornée présentait une nécrose des lamelles de la substance propre avec une infiltration considérable de polynucléaires et prolifération de tissu fibroblastique. L'épithélium cornéen était épaissi dans la région de la perforation.

La conjonctive montrait une inflammation et une congestion non spécifiques.

Sur la sclérotique se voyaient des zones nécrotiques avec

des débris granuleux qui suggéraient la pycnose de cellules inflammatoires. Ces zones étaient entourées de fibroblastes et de cellules épithélioïdes qui avaient tendance à se disposer de façon radiaire. Elles étaient plus étendues que ne le sont habituellement les nodules sous-cutanés trouvés dans le rhumatisme articulaire.

L'uvéa montrait une réaction inflammatoire, spécialement au niveau de l'iris et du corps ciliaire ; l'infiltration était moins importante près du pôle postérieur ».

En somme, dans le cas de Harbater, l'aspect de la perforation est celui d'une perforation inflammatoire, avec nécrose entourée de cellules épithélioïdes.

Ceci encore est contraire aux caractères même de la Scléromalacie perforante. Mais il faut se rappeler que cet examen fut pratiqué sur un œil énucléé pour panophtalmie : celle-ci peut très bien expliquer l'inflammation secondaire des bords de la perforation sclérale.

François n'a trouvé qu'une nécrose non inflammatoire, mais il s'agissait d'une petite biopsie pratiquée sur les bords de la perforation sclérale. Or, la pression des instruments au cours d'un tel prélèvement — quelles que soient les précautions prises — n'a pu qu'engendrer l'aspect nécrotique décrit dans le compte-rendu d'examen : « A la limite supérieure de la perforation principale, nous avons excisé un fragment de sclérotique, empiétant en même temps sur la plage jaune. L'examen microscopique ne nous montre plus aucun élément d'une sclérotique normale ; il s'agit d'une masse amorphe et nécrotique, constituée par des débris cellulaires avec, de ci, de là, des noyaux pycnotiques, dont plusieurs proviennent de leucocytes polynucléaires. Il est curieux de constater qu'au milieu de cette masse amorphe, il y a de nombreux diplobacilles, Gram négatif. Dans les coupes faites par congélation, on ne trouve pas de cristaux de cholestérine, mais bien quelques particules jaunâtres, d'aspect lipodique, ne réduisant pas l'acide osmique ».

Paufique et Moreau : « La pièce a été traitée à la celloïdine, et les colorations faites à l'hématéine-éosine.

A un faible grossissement (fig. 4) : on reconnaît très bien les deux fragments de sclérotique, complètement isolés l'un de l'autre. D'un côté, la perte de substance est franche, taillée à pic, comme lors d'un traumatisme ; par contre, sur l'autre berge sclérale, la perte de substance est en biseau, intéressant beaucoup plus largement les lamelles superficielles que les lamelles profondes.

Au fort grossissement (fig. 5) : on étudie le fragment plan par plan :

1° *La conjonctive* : elle recouvre normalement la sclérotique, à distance de la perforation. Puis elle s'hypertrophie considérablement pour combler la perte de substance des lames périphériques sur la berge de sclérotique en biseau. Elle reprend une épaisseur presque normale pour tapisser le fond du trou scléral... En certains points, elle tend à s'invaginer en doigt de gant sous le tissu scléral, ce qui est très visible sur la figure 5. Presque partout, il existe sous la conjonctive des flaques hémorragiques avec de nombreuses cellules inflammatoires de voisinage.

2° *La sclérotique* : dans la partie où la brèche est taillée à pic, le tissu scléral semble normal. En fait, à un très fort grossissement, on trouve dans les couches les plus superficielles, de petites boules, qui font penser à une dégénérescence hyaline très localisée.

Dans la partie sclérale en biseau, l'aspect est plus profondément modifié : les lames sont plus difficiles à reconnaître, très œdémateuses et dissociées par des flaques hémorragiques.

Dans la partie la plus profonde de la sclérotique, on est frappé par l'abondance de pigment brunâtre, évoquant tout à fait le pigment choroïdien. Il est groupé en mottes ou en amas confluent. Des cellules inflammatoires entourent ces dépôts pigmentaires.

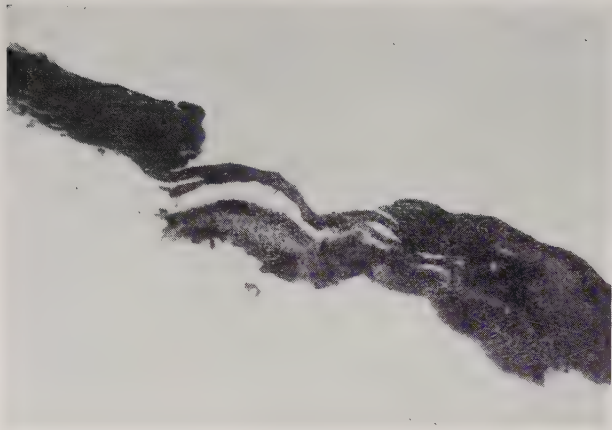


Fig. 4. — Aspect d'ensemble de la perforation.
La conjonctivite tapisse le fond du trou scléral.

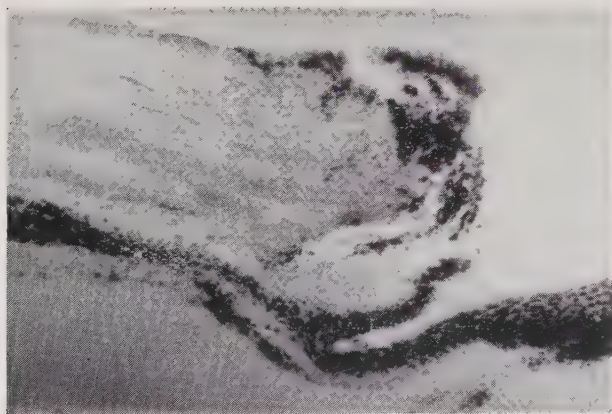


Fig. 5. — Sur les bords de la brèche sclérale il n'y a pas
de trace d'inflammation.
La conjonctivite s'invagine dans la profondeur.

Ainsi, rien dans l'examen histologique, ne permet de conclure formellement quant à la nature de la Scléromalacie.

Pour qu'une inflammation puisse rompre un tissu aussi épais et résistant que la sclérotique, il faut un processus inflammatoire intense, ce qui est contraire à nos constatations. Par ailleurs, les boules de dégénérescence hyaline superficielles ne sauraient non plus expliquer la perforation car elles sont peu nombreuses et n'intéressent que quelques lames sous-conjonctivales ; il est vraisemblable qu'elles ne traduisent qu'un état dysmétabolique sénile. Van der Hoeve avait émis l'hypothèse d'une dyslipéidose cholestérinique, mais François n'a pas retrouvé de cristaux de cholestérine dans ses examens de tissu scléral.

En l'état actuel de nos connaissances, on doit admettre que la Scléromalacie perforante est une dégénérescence localisée du tissu scléral, de nature inconnue. Il n'y a pas d'inflammation ou celle-ci est très discrète et secondaire, ce qui oppose, là encore, la Scléromalacie perforante et la Sclérite nodulaire nécrosante.

La scléromalacie paralimbique

Les examens histologiques sont encore plus rares dans la Scléromalacie paralimbique que dans la Scléromalacie perforante. Sur cinq observations, seules celles de van der Hoeve et d'Eber en font mention. Ces examens sont d'ailleurs très sommaires et, pas plus que les examens de la Scléromalacie perforante, ne permettent de définir une étiologie précise.

Au cours de l'ablation du prolapsus irien de son malade, van der Hoeve excisait une partie de la sclérotique et de la cornée « l'examen microscopique des fragments de cornée et de sclérotique montra une dégénérescence, mais aucun signe d'inflammation. Les cristaux s'avérèrent être non pas de l'acide urique mais du cholestérol. Il ne s'agissait donc pas

d'une Goutte monosymptomatique, mais à nouveau d'un cas quelque peu curieux de Scléromalacie perforante ».

Eber excisa le tissu recouvrant la surface scléro-cornéenne au niveau du kyste ; l'examen montra qu'il s'agissait de tissu conjonctif dense, infiltré de vaisseaux inflammatoires.

La scléromalacie avec porphyrinurie

Seuls Urrets Zavalía et ses collaborateurs, donnent un examen histologique : « L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un tissu conjonctif dense avec des caractères analogues à ceux de la sclérotique, mais sans élément cellulaire et avec des phénomènes de dégénérescence hyaline et des calcifications ».

La sclérite nodulaire nécrosante

Les examens histologiques de Sclérite nodulaire nécrosante bien que peu nombreux sont plus complets, et partant, plus valables que ceux de la Scléromalacie perforante.

Oast ne fit qu'une biopsie qui « montra seulement un tissu de granulation et des débris cellulaires ».

L'examen d'*Eggers* porte également sur un fragment de nodule « c'était du tissu inflammatoire de la sclérotique ».

Plus important sont les deux examens suivants :

Holthouse examine un œil énucléé « Macroscopiquement, le globe est rapetissé ; la cornée est opaque et ses bords irréguliers. Une coupe antéro-postérieure, oblique, montre une solution de continuité de la sclérotique et de la cornée, à travers laquelle une masse grisâtre à surface nodulaire fait issue. Il n'y a pas de chambre antérieure. Le cercle irien et le corps ciliaire ne peuvent être distingués.

A l'examen macroscopique, la cornée est très ratatinée, les

lames élastiques, antérieures et postérieures, sont excessivement ridées ; quelques vaisseaux sont aperçus dans la substance propre. La périphérie de la cornée, sur les deux côtés de la section, est envahie par un tissu cicatriciel néo-formé, qui paraît être dense et qui contient des vaisseaux sanguins. La jonction de ce tissu fibreux avec celui de la cornée, forme une ligne bien définie, mais irrégulière. Dans le tissu sous-conjonctival, de chaque côté de la cornée, les vaisseaux sanguins sont très dilatés et il y a un nombre considérable de cellules rondes exsudatives. Une masse de cellules rondes remplit aussi la brèche sclérale ci-dessus mentionnée. La brèche ne se limite pas à la sclérotique, mais s'étend au corps ciliaire. La masse des cellules inflammatoires qui comble la perforation se continue avec les cellules infiltrant le vitré et aussi avec quelques-unes situées entre l'iris et la cristalloïde.

La choroïde postérieure paraît saine, mais en avant, surtout au niveau de la perforation elle est infiltrée de cellules rondes ».

Roset, Henry et Algan : « Lésion inflammatoire occupant principalement la région du limbe scléro-cornéen et débordant à la fois sur la sclérotique et la cornée, de même qu'au niveau du tractus uvéal. Ces lésions sont constituées par des foyers nodulaires à disposition périvasculaire et renfermant des leucocytes polymorphes, avec prédominance d'éléments lympho-plasmocytaires. On note en certains points des cellules géantes de type Langhans ».

Mais l'examen anatomo-pathologique le plus complet est bien celui de *Verhæff et King* ; nous n'en citerons que les passages correspondant à notre sujet.

Ces auteurs ont d'abord examiné un fragment de nodule : « constitué de tissu scléral et épiscléral, fortement infiltré de lymphocytes et de plasmocytes ; une petite masse de cellules purulentes adhéraît au fragment et l'on y trouvait un grand nombre de cellules éosinophiles. Cette masse de cellules faisait probablement partie de la sécrétion contenue dans l'inté-

rieur du nodule ». L'énucléation pratiquée deux mois plus tard, permettait l'examen de l'œil atteint. « On fit des sections horizontales à travers la partie de l'œil occupée par les lésions sclérales. Dans la paraffine, on pratiqua des coupes sériees qui furent traitées à l'hématoxyline et à l'éosine.

Le processus pathologique essentiel se limitait à la partie antérieure de la sclérotique, jusqu'à trois millimètres derrière l'ora serata. Des coupes faites à travers les deux nodules les plus inférieurs, montrèrent dans le centre de chacun, un gros abcès de 2,5 mm. de long et de 0,4 mm. d'épaisseur. Chaque abcès était constitué par une masse centrale de pus, entourée de cellules épithélioïdes, parmi lesquelles il y avait une occasionnelle cellule géante, du type Langhans. De nombreuses cellules de pus étaient pycnotiques, leur noyau montrant de la chromatolyse ou de la fragmentation. On ne rencontra pas de macrophages. On retrouvait des restes de tissu scléral nécrotique en deçà des abcès. En dehors des cellules épithélioïdes, de nombreux espaces de la sclérotique, spécialement ceux contenant les vaisseaux, étaient distendus par des plasmocytes et de nombreux fibroblastes. Quelques plasmocytes montraient une dégénérescence colloïdale. Il n'y avait pas d'éosinophiles.

La sclérotique près des abcès, détruite par l'infiltration, était remplacée par un tissu fibreux nouveau. On trouvait également quelques vaisseaux néo-formés.

La sclérotique ne contenait ni sang, ni pigment sanguin, ni fibrine.

Là où le processus inflammatoire était le plus important, l'uvée était également atteinte et son stroma était remplacé par du tissu fibreux, avec des cellules inflammatoires et des fibroblastes. L'épithélium ciliaire était séparé du tissu recouvrant par des vésicules, petites et nombreuses, contenant des mononucléaires et du pus. La couche pigmentaire de l'épithélium ciliaire était presque entièrement détruite et un grand nombre de cellules pigmentaires étaient disséminées.

Dans la région affectée toute l'épaisseur de la sclérotique était atteinte par le processus inflammatoire. L'épiscière sus-jacente et la conjonctive, montraient un œdème léger, une considérable congestion et infiltration par des cellules inflammatoires chroniques.

Les coupes passant à travers les nodules supérieurs, montraient un aspect analogue. Au niveau des perforations, sur une distance d'environ trois millimètres, la conjonctive et l'épiscière étaient absentes. *La sclérotique et l'uvée sous-jacente avaient été remplacées par du tissu fibreux. Celui-ci était tapissé extérieurement d'un épithélium néo-formé et légèrement infiltré de cellules inflammatoires.* L'épaisseur à cet endroit n'était plus que de $1/10^e$ de millimètre. Le tissu remplaçant l'uvée, était bourré de cellules pigmentées, dérivées de l'épithélium pigmenté primitif.

Juste en arrière de la zone amincie, il y avait un nodule à un stade différent; vers le milieu de la sclérotique, se trouvait une bande de tissu nécrotique de 3 mm. de long et 0,25 mm. dans sa plus grande épaisseur. Il était aisément reconnaissable comme un séquestre de sclérotique. Il montrait tous les stades de transformation, depuis la simple nécrose hyaline jusqu'à la désintégration granulaire, presque totale. A la limite postérieure où le séquestre était hyalin et peu infiltré, un mur de cellules épithélioïdes était appliqué contre lui. Ailleurs, le séquestre était entouré d'une zone irrégulière de cellules de pus. Tout autour, le mur des cellules épithélioïdes était continu, mais à quelques endroits il avait été désintégré par des cellules de pus. A son extrémité antérieure, le séquestre passait à travers une fissure conjonctivale, semblable à une petite fistule. Cette fissure n'était pas un artéfact, comme le prouvait la prolifération de l'épithélium qui en tapissait les bords.

Des foyers relativement petits, étaient vus çà et là, dans la zone sclérale atteinte. Chacun d'eux était formé d'une petite masse dense de cellules nécrotiques, entourée de cellules épi-

thélioïdes. Dans certains, quelques débris de tissu nécrotique subsistaient.

Dans toutes les coupes, le processus inflammatoire s'arrêtait en arrière avec une remarquable brusquerie.

Sur de nombreuses coupes, le canal de Schlem était occupé par une infiltration cellulaire dense, qui souvent se prolongeait dans la sclérotique le long des vaisseaux communiquant avec le canal.

Partout ailleurs que dans le voisinage immédiat de la zone sclérale affectée, les tissus oculaires étaient libres de toute réaction inflammatoire.

Les plaques sclérales hyalines séniles

Nous rapportons ici, l'examen histologique du cas I de Culler : « Sur les coupes, la conjonctive et l'épiscière, étaient atrophiques. Quelques globules remplis de débris granuleux, étaient observés immédiatement sous l'épithélium ».

La sclérotique avait 6/10 mm. d'épaisseur au bord du fragment mais devenait de plus en plus mince vers le centre où elle n'avait plus que 3/10 de millimètre.

La lésion, nettement circonscrite, se composait d'une grosse masse de débris granuleux, entièrement indépendants de la structure cellulaire et contenait d'importantes masse hyalines. Aucune fissure ou vacuole n'existait dans la sclérotique environnante, qui put être le résultat d'une dégénérescence lipoïdique. Il n'y avait pas de dépôt de calcium. Une zone d'environ 0,5 mm. de large entourait la plaque dégénérative, zone dans laquelle les fibres du tissu conjonctif apparaissaient gonflées et où les noyaux pour la plupart, avaient disparu.

Kyrieless, cité par François, a signalé des dépôts de calcium au niveau des plaques sclérales hyalines séniles.

ETIOLOGIE

L'étiologie de la Scléromalacie perforante est totalement inconnue. Rien n'a changé depuis que Van Der Hoeve déclarait en 1934 : « On aborde ici au royaume des hypothèses et le mieux est de considérer simplement les faits tels qu'ils se présentent. »

Certains auteurs ont cru cependant pouvoir rapporter la Scléromalacie perforante à une étiologie précise.

Van der Hoeve, en 1914, pensa à une dyslipoidose cholestérinique. Chez un de ses malades le rapport cholestérol libre/cholestérol total était de 1/5,5 : « Nous ne savons pas encore de quelle nature est la relation entre les troubles du métabolisme du cholestérol et les troubles observés sur les yeux. »

Dienstbier, cité par François, avait observé, en 1948, une Scléromalacie perforante chez un sujet indemne de rhumatisme articulaire, aussi crut-il pouvoir attribuer l'atteinte oculaire, à l'artério-sclérose.

Malbran et Manzitti, pour la forme très particulière de Scléromalacie qu'ils individualisèrent, mettent implicitement la porphyrinurie à l'origine des altérations de la sclérotique.

Anderson ainsi que *Talkov*, s'appuient sur leurs examens histologiques de nodules pour incriminer le rhumatisme.

Mais les arguments avancés par ces auteurs sont trop légers pour constituer une base solide à une hypothèse étiopathogénique. Van Der Hoeve s'en tient surtout à la constatation des faits ; l'hypothèse de Dienstbier ne résiste pas à l'examen de ces faits ; si les nodules examinés histologiquement par Anderson et par Talkov avaient une apparence de nodule

rhumatismal, cet aspect ne fut retrouvé dans aucun autre examen. Enfin, l'hypothèse de Malbran ne vaut que pour la Scléromalacie avec porphyrinurie.

L'hypothèse d'une étiologie microbienne peut paraître hasardeuse : le tableau clinique s'y oppose ; les recherches bactériologiques de Harbater et de Renard sur le contenu des nodules scléaux, ont été négatives, mais par contre François a trouvé des diplobacilles Gram négatif ; les inoculations de fragments nodulaires au cobaye et à la souris (Renard), sont restées sans effet. Toutefois ces éléments ne sont pas suffisants pour rejeter formellement une étiologie infectieuse à caractère torpide. Les examens de laboratoire, n'apportent aucune preuve d'un trouble métabolique spécifique et constant, mis à part le groupe de Malbran et Manzitti, trouble pouvant être à l'origine de la Scléromalacie perforante.

Le sexe, comme le montrent les observations de Winkler Prins, de Dienstbier et de Paufigue-Moreau, est indifférent, bien que la Scléromalacie perforante ait une prédilection pour le sexe féminin.

L'âge est le seul élément qui présente une certaine constance : sur neuf observations où l'âge des malades est précisé, cinq sujets avaient entre 54 et 47 ans ; les quatre autres avaient de 67 à 71 ans. Le reste des observations fait état de « malades âgés ».

La polyarthrite chronique évolutive existe dans treize cas, elle manque chez les malades de Dienstbier et de Paufigue-Moreau.

Enfin, nous refusons d'admettre sur le vu de l'examen histologique de MM. Paufigue et Moreau, que la perforation soit la conséquence d'une nécrose d'un nodule rhumatismal. La sclérotique est un tissu dense, résistant, peu vasculaire : pour qu'elle se perfore au cours d'une infection, il faut une intense inflammation nécrosante, amenant la formation de pus ; or, ceci ne fut jamais constaté.

On peut seulement dire que la Scléromalacie perforante est une dégénérescence localisée du tissu scléral, survenant chez des sujets âgés, à terrain rhumatismal.

TRAITEMENT

Le traitement de la Scléromalacie perforante, jusqu'à ces dernières années, fut, ou bien nul : les auteurs pratiquant l'expectative, ou bien de fortune : comme le recouvrement conjonctival.

Or, le cas de Rochat et celui d'Harbater, compliqués de panophtalmie, montrent la nécessité d'un traitement efficace avant que les complications n'apparaissent.

MEDICAL.

Lors de la communication de Verhoeff et King, Milles proposa les attouchements avec du sulfate de zinc en solution à 20 % qui, pendant vingt ans, lui donnèrent toute satisfaction dans les épisclérites et sclérites, par leur effet constrictif.

Plusieurs auteurs, Renard, Anderson, Talkov, remarquant l'extrême fréquence de la polyarthrite chronique évolutive associée à la Scléromalacie perforante, et faisant de la seconde, la conséquence de la première, pensèrent que le seul traitement efficace ne pouvait être qu'un traitement tenant compte de la pathogénie. Ils utilisèrent ainsi la Cortisone et l'A.C.T.H. Renard obtint une amélioration rapide de l'état articulaire, mais les lésions sclérales ne parurent pas bénéficier des anti-rhumatismaux.

Anderson et Margolis assistèrent à une diminution de la vascularisation conjonctivale et au nettoyage des signes inflammatoires secondaires, ceux-ci réapparurent à chaque arrêt du traitement. Par contre, Talkov et collaborateurs, auraient vu disparaître neuf nodules sur onze, à la période de début d'une Scléromalacie perforante.

CHIRURGICAL.

Van der Hoeve et Duke-Elder, craignant l'infection oculaire obturèrent les perforations sclérales à l'aide de greffes de muqueuse labiale. Ce traitement peut se concevoir pour la Sclérite nodulaire nécrosante où l'uvéa fait hernie au niveau de la perte de substance sclérale. Le lambeau de muqueuse est alors un barrage temporaire assez efficace, quoique disgracieux.

Renard essaya, entre autre, une greffe de cartilage prélevée sur le lobule de l'oreille. Après un an, le greffon se maintenait parfaitement. Renard insiste sur le fait que ce succès est dû, pour une grande part, au bon recouvrement conjonctival qu'il put effectuer.

Mais le seul traitement logique est la **greffe de Sclérotique** : une rondelle de sclérotique est prélevée sur le cadavre et greffée sur la zone perforée ;il ne peut s'agir évidemment que d'une greffe transfixiante. Ce traitement convient aussi bien à la Sclérite nodulaire nécrosante où bombe l'uvéa, qu'à la Scléromalacie perforante où il n'y a pas de hernie choroïdienne.

La seule limite des indications est la trop vaste étendue de certaines pertes de substance, lors de cas trop évolués, qui nécessiteront alors la greffe de muqueuse buccale.

La technique de la greffe sclérale présente quelques difficultés. La trépanation de la sclérotique autour du trou est délicate : l'épaisseur est difficile à évaluer et le trépan ne doit pas léser les membranes vasculaires sous-jacentes. Aussi est-il prudent de commencer la section au trépan et de la continuer au couteau. La ponction de la chambre antérieure, en détendant l'œil, est un artifice commode pour achever le prélèvement de la rondelle sclérale en toute sécurité. La conjonctive, ramenée et suturée devant la greffe, sera un excellent adjuvant de contention.

Ce procédé a déjà été utilisé deux fois par M. le Professeur Agrégé L. Paufigue : la première fois en 1949, il s'agissait

d'une sclérite nodulaire nécrosante baptisée à tort Scléromalacie perforante, où ce procédé opératoire fut couronné de succès ; dans le deuxième cas que nous venons de présenter, le résultat se maintient bon après huit mois.

Renard l'avait également utilisé en 1951, au niveau d'une perforation recouverte d'une conjonctive extrêmement fine. Le recouvrement conjonctival, réalisé sous tension, céda au bout de quelques jours et le greffon de sclérotique fut éliminé peu après.

Ainsi, grâce aux travaux de ces dernières années, la Scléromalacie perforante est maintenant une maladie aux limites précises, s'opposant formellement à la Sclérite nodulaire nécrosante, tant cliniquement qu'histologiquement. Par contre, ces deux affections pourront bénéficier du même traitement : la **Grefte Sclérale**, qui s'inscrit en faux contre le conseil donné par van der Hoeve lui-même « *Wait and see* ».

CONCLUSIONS

I. — Une observation de Scléromalacie perforante, permet la revue générale des scléromalacies authentiques publiées dans la littérature.

L'aspect des perforations, la fréquence des phénomènes rhumatismaux associés, l'absence de signes fonctionnels, la gravité du pronostic, sont les faits caractéristiques de cette affection rare.

II. — La Scléromalacie perforante doit être absolument différenciée de :

- la Scléromalacie paralimbique ;
- la Sclérite nodulaire nécrosante ;
- les Plaques sclérales hyalines séniles ;

III. — Un examen histologique a pu être pratiqué et montre la discrétion des phénomènes inflammatoires et fait pencher vers l'origine dystrophique de cette maladie.

IV. — Le traitement du malade présenté dans notre observation, a consisté en une greffe de sclérotique, première tentative de ce genre dans une affection au pronostic si redoutable.

Vu : Le Doyen :
HERMANN

Le Président de la Thèse
BONNET P.

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 4 Décembre 1953,

Le Recteur
Président du Conseil de l'Université
A. ALLIX

BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON (B.) et MARGOLIS (G.). — Scléromalacia perforans. *American Journal of Ophthalmology*, 35-7, 1952, p. 917-931.
- ARKLE (J. S.) et INGRAM (H. V.). — Scleromalacia perforans. *Transactions of the Ophthalmological Society of the United Kingdom*, t. 55, 1935, p. 552-555.
- ASCHER (K. W.). — Cité par Roper.
- ASHTON et HOBBS. — Effect of the cortisone on rheumatoid nodules of the sclera. *B. I. Opht.*, 1952, p. 373-384.
- BEDELL (A.). — Discussion de la communication de Verhoeff et King. *Archives of Ophthalmology*, t. 20, 1938, p. 1.032.
- BELZ (A.), BARUT et BOUCHEL. — *Bulletin des Sociétés d'Ophtalmologie de France*. Février 1951.
- BOHRINGER (H. R.). — Scleromalacia perforans als Teilerscheinung eines schweren septischen Syndroms. *Ophthalmologica*, t. 121, p. 141-142.
- BONNET (P.). — Discussion de la communication de Belz.
- BOSHOFF (P. H.). — Hyaline Scleral Plaques. *Archives of Ophthalmology*, t. 28, 1942, p. 503-506.
- CARRERAS, DURAN. — Cité par Malbran.
- CULLER (A. M.). — The pathology of scleral plaques. Report of fives cases of degenerative plaques in the sclera mesially, one studied histologically. *The British Journal of Ophthalmology*, t. 23, 1939, p. 44-50.
- DIENSTBIER (E.). — Spontanni perforace Sklery. *Ceskolovenska Ofthalmologie, Prague*, t. 4, 1948, p. 332-340.

- DRESCHER (E. P.) et HENDERSON (J. W.). — Senile Hyaline Scleral Plaques. Report of three cases. *Proceedings of the Mayo Clinic*, t. 24, 1949, p. 334-336.
- DUKE-ELDER. — Cité par Kiehle.
- EBER (C. T.). — Fistula at Limbus (Scleromalacia perforans). Report of a case. *American Journal of Ophthalmology*, t. 17, 1934, p. 921-923.
- EGGERS (H.). — Necroscleritis Nodosa associated with chronic rheumatoid polyarthritis. Report of case. *Archives of Ophthalmology*, t. 23, p. 501-506, 1940.
- FRANCESCHETTI (A.) et BISCHLER (V.). — La sclérite nodulaire nécrosante. *Annales d'Oculistique*, t. 183, 1950, p. 737-744.
- FRANÇOIS (J.). — La scléromalacie perforante. *Annales d'Oculistique*, t. 184, p. 97-110.
- FRIENDENWALD (H.). — Ocular conditions associated with arthritis deformans. *American Journal of Ophthalmology*, t. 4, 1921, p. 431-435.
- GASTEIGER (H.). — Ueber senile Entartung der Lederhaut an dem Ansatz-stellen der Augenmuskeln. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, t. 98, 1937, p. 767.
- GRAVES (B.): In BERENS (C.): — The eye and its Diseases. Saunders (Ed. W. B.) Company, Philadelphia, 1936, p. 468.
- Bilateral mesial superficial deficiency of the sclera. *The British Journal of Ophthalmology*, t. 21, 1937, p. 534-538.
- Bilateral mesial superficial deficiency of the sclera (scleral plaques). *The British Journal of Ophthalmology*, t. 23, 1939, p. 191-204.
- Bilateral mesial deficiency of the sclera: scleral plaques. *The British Journal of Ophthalmology*, t. 25, 1941, p. 35-38.
- GUNDERSEN (Tr.). — Discussion de la communication de Verhoeff et King. *Archives of Ophthalmology*, t. 20, 1938, p. 1.032.
- HANSRAJ (J.) et DALAL (M. M.). — Scleromalacia perforans. *Indian Journal of Ophthalmology*, t. 1, 1940, p. 157-158.
- HARBATER (M.). — Scleromalacia perforans. Report of a case. *Archives of Ophthalmology*, t. 41, 1949, p. 183-187.

- HARBERT (F.) et PHERSON (S. D. Mc). — Scleral necrosis in periarteritis nodosa. *American Journal of Ophthalmology*, t. 30, 1947, p. 727-732.
- HOEVE (J. van der). — Scleromalacia perforans. *Nederlandsch Tijdschrift voor geneeskunde*, t. 75, 1931, p. 4.733-4.735.
- Scleromalacia perforans. *Archives of Ophthalmology*, t. 11, 1934, p. 111-118.
- Scleromalacia en lipoidose. *Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde*, t. 85, p. 4.022-4.023, 1941.
- Lipoidose en scleromalacia perforans. *Verhandelingen der Nederlandsche Akademie van Wetenschappen, afdeling Natuurkunde*, tweede sectie, deel XL, n° 4, 1943, p. 35.
- HOLTHOUSE (E. H.). — On an Unusual case of ulceration of the conjunctiva and sclerotic. *Royal London Ophthalmic Hospital Reports*, t. 13, 1893, p. 415-418.
- KIEHLE (F. A.). — Scleromalacia. Report of a case. *American Journal of Ophthalmology*, t. 20, 1937, p. 565-570.
- Scleromalacia. *American Journal of Ophthalmology*, t. 29, 1946, p. 862-863.
- KISS (J.). — Fall von seniler sclera verdünnung. Ophthalmologische Gesellschaft in Wien, 16 octobre 1933. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, t. 92, 1934, p. 121.
- KREIBIG (W.). — Discussion de la communication de Kiss. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, t. 92, 1934, p. 121.
- KUHNT (H.). — Ueber symmetrische umschriebene Skleralnukrose bei hydra vacciniiform. *Zeitschrift für Augenheilkunde*, t. 27, p. 146-156.
- KYRIELEISS (W.). — Ueber umschriebenen Lederhautschwund (Skleromalazie) in höherem Lebensalter. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, t. 103, 1939, p. 441-452.
- MALBRAN (J. L.) et MANZITTI (E.). — Scléromalacie et affections qui s'y rapportent. *Annales d'oculistique*, t. 184, août 1951, p. 679-695.
- MITTER (S. N.). — Scleral Degenerations. A case of Scleromalacia perforans. *The British Journal of Ophthalmology*, t. 32, 1948, p. 899-904.

MYLIUS (C.). — Weiter untersuchungen ueber die Scleromalacia perforans. *Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft*, Dresden, t. 53, 1940, p. 157-161.

— Rheumatismus und Auge. Ed. Th. Steinkopff, Dresden, 1942, p. 70-77.

MULLER. — Discussion de la communication de Mylius. *Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft*, Dresden, t. 53, 1940, p. 161.

NELSON (F.). — Atrophy of the sclera. *American Journal of Ophthalmology*, t. 26, 1943, p. 91.

OAST (S. P.). — Scleromalacia perforans. Report of a case. *Archives of Ophthalmology*, t. 17, 1937, p. 698-701.

PAUFIQUE, CHAVANNE, ROUGIER et WERTHEIMER (J.). — Scléromalacie perforante. *Bulletin des Sociétés d'Ophtalmologie de France*, juin 1950, p. 538-542.

PAUFIQUE (L.) et MOREAU (P. G.). — La scléromalacie perforante : aspect histologique; traitement par greffe sclérale. A paraître dans les *Annales d'Oculistique*.

PILLAT (A.). — Ueber eine eigenartige senile Entartung der Lederhaut an den Ansatzstellen der geraden Augenmuskeln. *Zeitschrift für Augenheilkunde*, t. 82, 1933, p. 113-123.

RENARD (G.). — Cicatrisation des plaies de la sclérotique. *Archives d'Ophtalmologie*, 1952, p. 5.

RENARD (G.), LELIÈVRE, MAZEL. — Scléromalacie perforante. *LX^e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie*, 1953.

ROCHAT (G. F.). — Scleritis necroticans by arthritis deformans. *Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde*, t. 77, 1933, p. 1.935-1.937.

ROELOFS (O.). — Cité par Van der Hoeve.

ROLANDI (G.). — Sulla presenza di speciali chiazza nella sclera di probabile natura cartilaginea. *Annali di Ottalmologica*, t. 44, 1915, p. 843-857.

ROPER (K. L.). — Senile hyaline scleral plaques. *Archives of Ophthalmology*, t. 34, 1945, p. 283-291.

- ROSET, HENRY (C. H.) et ALGAN (B.). — Sur deux cas de scléromalacie perforante. *Bulletin des Sociétés d'Ophthalmologie de France*, 1947, p. 278-280.
- SENA (J. A.) et CERBONI (F. C.). — *Archivos de Oftalmologia de Buenos-Aires*, t. 23, 1948, p. 313.
- SMOLEROFF (J. W.). — Scleral disease in rheumatoid arthritis. *Archives of Ophthalmology*, t. 29, 1943, p. 98-108.
- SORIANO (F.-J.) et RIVA (A.). — Escleromalacia perforante. *Archivos de Oftalmologia de Buenos-Aires*, t. 12, 1937, p. 139-146.
- TALKOV, COLPOYS, DAVIS, PAPPER et FIENBERG. — Rheumatoid scleral nodules (scleromolacia perforans) treated with cortisone. *Arch. int. Med.* 87/6, 1951, p. 879-888.
- TRANTAS (N.). — *Bulletin de la Société Hellénique d'Ophthalmologie*, t. 61, 1948, p. 263.
- TURTZ (C. A.). — Spontaneous idiopathic holes in sclera. *American Journal of Ophthalmology*, t. 34, 1951, p. 758-760.
- TYRELL (T. M.). — Scleromalacia perforans. *Transactions of the Ophthalmological Society of the United Kingdom*, t. 65, 1945, p. 242-245.
- URRETS ZAVALIA (A.), MALDONALDO ALLENDE (T.) et OBREGON OLIVA (R.). — Escleromalacia observada en el curso de una porfirinuria crónica. *Archivos de Oftalmologia de Buenos-Aires*, t. 12, 1937, p. 115-137.
- VERHOEFF (F. H.) et KING (M. J.). — Scleromalacia perforans. *Archives of Ophthalmology*, t. 20, 1938, p. 1.014-1.035.
- WINKLER PRINS. — Cité par Van der Hoeve.
- WOJNO (Z.). — Scléromalacie perforanta progressive. *Klinicka Oczna*, Varsovie, t. 13, 1935, p. 778-784.
- YOKOTO (Y.). — Un cas rare de xanthelasma scléral, qui laissa un aspect de scléromalacie perforante de Van der Hoeve. *Acta Soc. Ophthalm. Japan*, t. 42, 1938, p. 2.282-2.292.
- ZANEN (J.) et DE LAET (H. A.). — La scléromalacie perforante. *Bulletin de la Société Belge d'Ophthalmologie*, t. 92, 1949, p. 341-346.
- ZWILLING (M. D.). — Scléromalacie perforante. *Viestnik oftal.*, t. 23, 1944, p. 36.

TABLE DES MATIERES

HISTORIQUE	11
OBSERVATIONS	23
Scléromalacie perforante	25
Scléromalacie paralimbique	38
Scléromalacie avec porphyrinurie	42
Sclérite nodulaire nécrosante	47
Plaques sclérales hyalines séniles	55
ETUDE CLINIQUE	59
<i>La Scléromalacie perforante</i>	61
<i>Les maladies qui s'en rapprochent</i>	69
La scléromalacie paralimbique	69
La scléromalacie avec porphyrinurie	73
La sclérite nodulaire nécrosante	75
Les plaques hyalines séniles	79
DIAGNOSTIC	83
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	89
ETIOLOGIE	99
TRAITEMENT	101
CONCLUSIONS.	105
BIBLIOGRAPHIE	107

